

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

530

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gaston BONHOMME

ANCIEN INTERNE DES HOSPICES DE LA SEINE

né le 15 Septembre 1909, à Argenton-sur-Creuse (Indre)

SUR UNE FORME PARTICULIÈRE

DU

PARAMYOCLOONUS MULTIPLEX DE FRIEDREICH

Président :

M. ROUSSY, professeur à la Faculté de Médecine de Paris

CLERMONT-FERRAND

IMPRIMERIE MODERNE, 15, RUE DU PORT

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Gaston BONHOMME

ANCIEN INTERNE DES HOSPICES DE LA SEINE

né le 15 Septembre 1909, à Argenton-sur-Creuse (Indre)

SUR UNE FORME PARTICULIÈRE
DU
PARAMYOCLONUS MULTIPLEX DE FRIEDREICH

Président :

M. ROUSSY, professeur à la Faculté de Médecine de Paris

CLERMONT-FERRAND

IMPRIMERIE MODERNE, 15, RUE DU PORT

1936

Le DOYEN. ROUSSY

I. — Professeurs :

	MM.
Anatomie.	ROUVIERE.
Physiologie.	Léon BINET.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie médicale.	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.	CHEVASSU.
Anatomie pathologique.	ROUSSY.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique.	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants.	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique.	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	JACQUET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la Tuberculose	BESANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire.	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.

II. — Agrégés en exercice

MM.	MM.
BÉNARD Henri. Pathologie médicale.	LEMAIRE. . . Pathologie expérimentale.
BERNARD Et. Pathologie médicale.	LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
BESANÇON Jus. Hydrologie.	M ^{lle} J. LEVY. Pharmacologie.
BOULIN. . . . Pathologie médicale.	LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
BULLIARD . . Histologie.	MOREAU . . . Pathologie médicale.
CATHALA. . . Pathologie médicale.	MOULONGUET. Pathologie chirurgicale.
CHEVALLIER . Pathologie médicale.	MOUQUIN. . . Pathologie médicale.
DOGNON . . . Physique.	OBERLING. . . Anatomie pathologique.
FEY Urologie.	PETIT-DUTAIL-Pathologie chirurgicale.
GAILLIARD . . Parasitologie.	LIS. cale.
GASTINEL. . . Bactériologie.	PIEDELIEVRE. Médecine légale.
DE GAUDART	PORTES. . . . Obstétrique.
D'ALLAINES. Pathologie chirurgicale.	RICHET. . . . Physiologie.
GAYET. . . . Physiologie.	SANNIE. . . . Chimie biologique.
GIROUD . . . Histologie.	SENEQUE . . . Pathologie chirurgicale.
HAGUENAU . . Pathologie médicale.	TROISIERS. . . Pathologie expérimentale.
HALPHEN. . . Oto - rhino - laryngologie.	TURPIN. . . . Pathologie médicale.
HAZARD . . . Pharmacologie.	VIGNES. . . . Obstétrique.
HUGUENIN . . Anatomie pathologique.	WILMOTH. . . Pathologie chirurgicale.
JOANNON. . . Hygiène.	
LABBE Henri. Chimie biologique.	
LACOMME. . . Obstétrique.	
LANTUEJOUL. Obstétrique.	
LAROCHE Guy. Pathologie médicale.	

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens :

MM.	MM.
ALGLAVE. . . Pathologie chirurgicale.	LEROUX . . . Anatomie pathologique.
BUSQUET. . . Pharmacologie.	NEVEU-LEMAIRE Parasitologie.
CHAILLEY-BERT Physiologie.	

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent :

MM.		MM.	
ABRAMI.	} Clinique médicale.	BASSET.	} Clinique chirurgicale.
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
CHABROL.		GATELLIER.	
BRULÉ.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUENU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT.			
SÉZARY.			
	MM.		
	ECAILLE.	} Clinique obstétricale.	
	GUENOIT.		
	LE LORIER.		
	LEVY-SÔLAL.		
	METZGER.		

V. — Chargés de cours

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLE.	Puériculture.
RUFFRE	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

GASTON BONHOMME

SUR UNE FORME PARTICULIÈRE
DU
PARAMYOCLO Nus MULTIPLEX DE FRIEDREICH

CLERMONT-FERRAND
IMPRIMERIE MODERNE, 15, RUE DU PORT

1936

A LA MEMOIRE DE MON AIEUL

PROSCRIT DU DEUX DÉCEMBRE

A MA GRAND'MERE

A MA MERE, A MON PERE

Bien faible témoignage de ma tendresse et
de ma reconnaissance.

A MON ONCLE

LE DOCTEUR AUGUSTE BONHOMME

Qui m'a toujours soutenu de son affection
et de ses conseils.

A MON FRERE

LE DOCTEUR LÉON BONHOMME

Qui me précéda dans la carrière médicale
et fut mon premier initiateur.

A MA BELLE-SŒUR

A MES PARENTS

AU DOCTEUR HENRI JUDET

A MES AMIS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GUSTAVE ROUSSY

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

DOYEN DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DU CANCER

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Dont nous avons eu l'honneur d'être l'interne.

En témoignage de nos sentimens de profond respect et de reconnaissance pour avoir bien voulu accepter de présider cette thèse.

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ JEAN LHERMITTE

MÉDECIN CHEF DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Qui nous a soutenu de ses conseils au cours de ce travail comme pendant tout le temps où nous avons eu l'honneur d'être son interne.

Nous le prions de bien vouloir accepter cet hommage de notre attachement et de notre respectueuse admiration.

A LA MEMOIRE DU DOCTEUR CHASTENET DE GERY

CHIRURGIEN CHEF DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Dont nous n'oublierons jamais l'amitié paternelle et l'enseignement lumineux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR JACQUES DE MASSARY

MÉDECIN DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE

Qui a été pour nous un maître affectueux et particulièrement bienveillant.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR GABRIELLE LEVY

MÉDECIN DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE
(in mémoriam)

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOUZON

MÉDECIN DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ RENÉ HUGUENIN

MÉDECIN-ADJOINT DU CENTRE ANTI-CANCÉREUX
DE LA BANLIEUE PARISIENNE

A NOS MAÎTRES DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE
ET DU CENTRE ANTI-CANCÉREUX

MADAME LE DOCTEUR SIMONE LABORDE

MONSIEUR LE DOCTEUR DARIAU

MONSIEUR LE DOCTEUR FOULON

MONSIEUR LE DOCTEUR NEMOURS AUGUSTE

MONSIEUR LE DOCTEUR PEYRE

A NOS MAÎTRES DES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR LE PROFESSEUR ACHARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELBET

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MONDOR

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BARIETY

MONSIEUR LE DOCTEUR BRECHOT

MONSIEUR LE DOCTEUR LESNÉ

AU DOCTEUR ROBERT G. ALBESSAR

Qui fut mon maître avant de devenir mon
collègue et mon ami.

Aux Docteurs :

F. BERTILLON

Y. DUPONT

P. GUERIN

Mlle A. NICOULLAUD

M. PERROT

G. SHUSTER

Mlle G. TAILLANDIER

R. TRUHAUT

E. VERMES

H. WERNER

Y. L. WICKHAM

R. WOLFIN

A MES COLLEGUES D'INTERNAT DE L'HOSPICE
PAUL BROUSSE ET DU CENTRE ANTI-CANCEREUX

J. BARBET

R. BINEAU

Y. BLONDEL

Mlle O. BOUCABEILLE

A. BOUNIOL

R. DELABOS

Mme C. FAYEIN

J. FAYEIN

A. GAUTHIER

J. GENIN

D. HINARD

Mlle J. LANXADE

J.-L. MILLOT

NGO-QUOC-GUYEN

R. PINOTEAU

G. REMY

R. WEISS

DU MÊME AUTEUR :

*Un cas d'hematobulbie avec Syndrome oculo sympathique
et signe d'Argyll-Robertson* (en collaboration avec le Profes-
seur agrégé J. LHERMITTE et le Dr J. de MASSARY).

SUR UNE FORME PARTICULIÈRE DU PARAMYOCLONUS MULTIPLEX DE FRIEDREICH

INTRODUCTION

Si nous essayons de faire aujourd'hui une étude du paramyoclonus multiplex, ce n'est pas dans l'espoir d'éclairer d'un jour nouveau l'étiologie et la pathogénie de cette étrange affection. Bien d'autres avant nous, pour la plupart plus autorisés, en ont été réduits à des hypothèses reposant surtout sur des faits cliniques, car les quelques examens anatomiques pratiqués n'ont pas permis de relever des lésions en rapports certains avec les symptômes cliniques constatés.

Nous avons eu la chance assez rare d'observer dans le service de notre maître, le Pr. agrégé Lhermitte, un malade amené par notre ami, le Dr Albessar, malade qui présentait des contractions d'un type très particulier. Après des examens répétés, et malgré la réserve qui est de règle lorsqu'il s'agit de formuler un diagnostic d'exception, il apparut que le seul possible était celui de paramyoclonus multiplex.

En consultant les travaux des divers auteurs qui se sont occupés de cette question depuis plus d'un demi-siècle, l'impression primitive d'analogie entre les cas déjà publiés et la nôtre s'est renforcée.

Cependant divers symptômes, constatés par nous, que nous n'avons retrouvés que rarement chez les auteurs, ou sur lesquels ils ont peu insisté, nous donnent à penser que nous étions en présence d'une forme grave encore que la guérison ait été complète et se maintienne actuellement depuis près de deux ans et demi.

Aussi nous a-t-il semblé utile de réunir dans un même travail les connaissances antérieures sur la question et d'y joindre nos constatations personnelles.

Qu'il nous soit permis ici de remercier notre maître, le Pr. agrégé Lhermitte qui nous a guidé dans nos recherches de ses conseils éclairés, nous permettant d'entreprendre ce travail avec l'appui de sa haute autorité. Notre tâche sera remplie si nous pouvons exposer clairement des faits que nous croyons être parvenus à bien concevoir dans leurs manifestations sinon dans leurs causes.

HISTORIQUE

L'affection dont nous allons parler est assez rare sans toutefois être exceptionnelle comme nous l'avions cru tout d'abord. Garnier, en 1895, dans la seule thèse qui, à notre connaissance, ait été consacrée au paramyoclonus, a pu en réunir trente-deux observations. Depuis bien d'autres cas ont été publiés, en France et à l'étranger, dont nous citerons ceux qui nous ont paru les plus typiques. Nous n'oserions d'ailleurs prétendre avoir lu toute la littérature concernant la question, dont une partie échappe forcément aux recherches les plus sérieuses. Du moins, nous croyons pouvoir dire que cette partie se réduit au minimum.

Il semble que les premiers faits rapportés pouvant être rattachés au paramyoclonus l'aient été par Paget qui en janvier 1847, dans le journal de Médecine et de Chirurgie d'Edimbourg, cite plusieurs malades chez lesquels il a observé des contractions rythmiques siégeant aux membres, au tronc, à la face, et atténués par la volonté. Plus tard, Trousseau, puis Spring exposèrent des faits analogues dont certains peuvent d'ailleurs s'interpréter comme appartenant plutôt à la maladie des tics.

Mais c'est à Friedreich que revient incontestablement l'honneur d'avoir en 1881 individualisé nettement l'affection et rapporté le premier cas étudié complètement du point de

vue clinique. C'est lui qui pour la première fois en fit une entité distincte des diverses chorées et lui donna le nom qui a été conservé depuis.

Un peu plus tard, en 1883, c'est un autre allemand, Lœwenfeld qui publie une seconde observation, et en 1884, Remack qui en montre un troisième cas à la Société de psychiâtrie et maladies nerveuses de Berlin. En même temps, en Italie, Silvestrini rapporte sous le nom de spasme clonique diffus, symétrique d'origine spinale, l'observation d'une femme dont les troubles semblent en rapport avec l'affection décrite par Friedreich.

En France, la première publication au sujet du paramyoclonus est due à Pierre Marie, en 1886. A propos de deux malades observés par lui, il reprend les observations de Friedreich et de Lœwenfeld et signale celle de Silvestrini dont il dit avoir eu connaissance en cours d'impression. Par contre, il ne cite pas le travail de Remack qu'il paraît avoir ignoré alors. Son mémoire fait donc seulement mention de cinq cas, dont deux personnels et c'est par la comparaison des symptômes observés par les divers auteurs et par lui-même qu'il tente de faire une synthèse et de mettre en ordre les faits établis. Il estime préférable de conserver le nom de paramyoclonus multiple donné par Friedreich, de préférence à celui de myoclonus spinalis multiplex de Lœwenfeld par raison de priorité et aussi parce que dit-il, « l'épithète spinalis nous semble préjuger un peu trop vite, une question de localisation non encore résolue ». La même remarque nous paraît d'ailleurs devoir s'appliquer à Silvestrini qui intitule son travail, comme nous l'avons dit plus haut, spasme clonique diffus symétrique d'origine spinale.

Rapidement les observations se multiplient. Citons encore les noms de Seeligmuller, Allen Starr, Betcherew, Kiny, Marina, Lemoine et Lemaire, Manquat et Grasset, dans la période qui suit immédiatement celle dont nous venons de parler.

En 1893, Gowers, dans son manuel « Diseases of the nervous system », a donné une description complète en l'accompagnant de l'observation d'un cas qu'il avait vu personnellement.

En 1895, Garnier a pu, nous l'avons dit, réussir trente-deux cas, dont un personnel. Parmi ces cas et surtout parmi ceux rapportés depuis, certains nous paraissent ne point rentrer absolument dans le cadre de l'affection décrite par Friedreich, mais relever de syndromes analogues. C'est ainsi que les cas de paramyoclonus familial publiés par Lundborg en 1899, appartiennent certainement à la myoclonie épileptique familiale décrite par Underricht, en 1891. Nous reviendrons d'ailleurs sur cette question.

En tous cas, si la symptomatologie clinique s'est enrichie, l'étiologie reste obscure bien que la tendance dans ces dernières années soit de considérer qu'il s'agit bien d'une affection organique, contrairement aux premiers auteurs qui voyaient là une névrose. Telle est l'opinion exprimée par Krebs dans la thèse qu'il a consacrée aux myoclonies de l'encéphalite épidémique en 1922, travail au cours duquel il est amené à traiter tout le problème des myoclonies.

Mais les lésions causales sont mal définies parce qu'on a rarement eu l'occasion de pratiquer des examens anatomiques. Dans la littérature nous n'avons trouvé que les constatations de Léopold Levi, Ramsay Hunt, Poggio, Santenoise et Laiguel-Lavastine, dont nous parlerons plus loin. Dans ces dernières années, nous n'avons trouvé aucune publication concernant le paramyoclonus multiplex, à l'encontre de ce qui se passait au début du siècle.

Nous allons faire une description aussi fidèle que possible de la maladie telle que nous l'avons trouvée chez les divers auteurs, et nous rapporterons ensuite l'observation du malade que nous avons eu l'occasion de voir en la faisant suivre des considérations que ce malade a inspiré à nos maîtres, le Pr. agrégé Lhermitte et le Dr J. de Massary, à notre ami le Dr Albessar et à nous-mêmes.

ETUDE CLINIQUE

Avant d'aborder une description systématique de l'affection, il nous paraît utile de reproduire ici l'observation princeps de Friedreich, parce que c'est à elle qu'il faut se reporter dès qu'on aborde l'étude de la question. Nous en donnons ici le résumé, d'après Pierre Marie, dans son article du *Progrès Médical*, en 1886 :

OBSERVATION I

Ludwig Beirlein, 50 ans, entré en 1878 et 1880 à l'hôpital pour une sclérose pulmonaire avec dilatation bronchique consécutive à une pneumonie droite contractée en 1877. Pendant l'un et l'autre de ses séjours à l'hôpital, on avait remarqué des secousses musculaires revenant à intervalles rapprochés et qui aux membres supérieurs avaient lieu uniquement dans le biceps, le triceps et le long supinateur aux membres inférieurs dans le vaste externe et le vaste interne et surtout le droit antérieur, à un moindre degré dans les adducteurs et enfin dans le biceps et le demi-tendineux ; elles n'existaient pas pour les autres muscles de la cuisse et de la jambe ; aucune secousse non plus dans les muscles du tronc ni du visage. Il ne s'agissait pas de petits mouvements fibrillaires, mais de contractions portant sur la totalité des muscles dont toute la masse faisait à chaque secousse une forte saillie et se durcissait, bien que le raccourcissement ne fut pas toujours assez prononcé pour entraîner un mouvement du membre ; assez souvent lorsque la contraction était assez forte, on voyait se faire soit une légère flexion ou supination de l'avant-bras, soit

un mouvement en haut de la rotule, soit une saillie accentuée des tendons du jarret. Les secousses étaient séparées l'une de l'autre par des intervalles courts, mais toujours irréguliers.

Quoique l'affection occupât d'une façon symétrique les mêmes muscles du côté droit et du côté gauche, chacun de ces muscles présentait dans ses contractions une indépendance complète et tantôt l'un, tantôt l'autre se contractait isolément et indépendamment des autres ; lorsqu'il survenait une contraction simultanée de plusieurs de ces muscles, ce n'était que par un effet du hasard assez compréhensible, étant donnée la fréquence de ces contractions.

La fréquence et l'intensité avec lesquelles se produisaient les contractions des différents muscles n'étaient pas toujours les mêmes, suivant les jours et aussi suivant les heures ; dans le moments d'excitation, on comptait jusqu'à 40 ou 50 secousses par minute dans le même muscle, dans les moments de calme, seulement 10 ou 20 ; très rarement, elles cessaient d'une façon plus ou moins complète pendant un quart ou une demi-heure ; moins elles étaient fréquentes, moins elles étaient fortes et inversement ; quelquefois plusieurs secousses se suivaient rapidement dans un même muscle et donnaient lieu à une sorte de tétanos passager, accompagné de manifestations douloureuses du côté du muscle. En général, les secousses étaient les plus fortes et les plus fréquentes quand le malade était au lit dans l'immobilité et surtout le soir au moment de s'endormir, mais une fois endormi, elles cessaient complètement ; quelquefois, il était réveillé en sursaut par une brusque flexion des jambes sur le ventre et il était alors difficile de se rendormir, tant les secousses des muscles devenaient intenses et fréquentes ; pendant le jour aussi, il éprouvait, mais plus rarement que la nuit, cette flexion brusque des membres inférieurs sur le bassin assez analogue à ce qui se produit dans les cas de myélite aiguë. Les mouvements volontaires n'étaient nullement troublés par ces secousses, car ils les faisaient complètement disparaître dans le membre qui agissait, tandis qu'elles continuaient dans l'autre membre resté au repos ; aux cuisses pendant la station debout, les secousses ne disparaissaient pas complètement, mais deve-

naient très faibles ; elles cessaient entièrement pendant la marche. La vigueur des muscles atteints était parfaitement conservée, ainsi que la coordination statique et locomotrice ; pas de de Romberg.

L'excitabilité électrique des muscles atteints et de leurs troncs nerveux, pratiquée par Schultze, n'a rien révélé d'anormal.

L'excitabilité mécanique de ces mêmes muscles ne présentait non plus rien de particulier, le bourrelet ainsi formé n'était ni de dimensions, ni de durée autres que celles qui s'observent sur un muscle normal. Mais il existait dans les muscles affectés une exagération de l'excitabilité réflexe aux excitations portées sur la peau, la seule action de l'air froid sur les membres inférieurs découverts augmentait la fréquence et l'intensité des secousses, de même pour le pincement, la piqûre, etc... ; lorsqu'on prenait le bras du malade dans la main et qu'on le pressait pendant quelque temps avec une certaine force, les secousses du biceps et du triceps devenaient plus intenses et plus fréquentes, à tel point même qu'elles prenaient quelquefois un aspect tétaniforme ; de même par le chatouillement ou la piqûre de la plante du pied, on produisait des réflexes exagérés des membres inférieurs et un tremblement de ceux-ci avec secousses, se reproduisant à plusieurs reprises et allant peu à peu en s'affaiblissant ; réflexe crémastérien assez énergique.

Quant aux réflexes tendineux, la percussion du tendon d'Achille ne donnait que de très faibles contractions, il n'y avait pas de phénomènes du pied. Au contraire, il existait une augmentation considérable des réflexes rotuliens et quand on allongeait le triceps fémoral en abaissant la rotule, on constatait une très intense contraction de celui-ci avec des secousses violentes et douloureuses ; quand au contraire, on poussait la rotule de bas en haut ou bien qu'on serrait ou tordait le tendon rotulien on observait rien d'analogue et les secousses n'étaient en rien influencées.

Tous les phénomènes qui viennent d'être décrits, aussi bien les secousses spontanées que l'exagération d'excitabilité réflexe étaient plus développés du côté droit que du côté

gauche. Pas de symptômes d'origine vaso-motrice ou sécrétoire. Aucun trouble de la sensibilité cutanée ou musculaire; aucune atrophie musculaire. Les fonctions psychiques étaient normales, pas de céphalalgie, de vertige, ni rien qui pût faire soupçonner une affection cérébrale. Les sens supérieurs étaient intacts, les pupilles égales des deux côtés et un peu étroites, leur réaction à la lumière et à l'accommodation normale. Pas de fièvre. Pouls, 80, 90, quelques palpitations. Fonctions digestives et urinaires régulières.

Le malade attribue son mal à une peur qu'il a éprouvée il y a cinq ans à la suite de la projection d'une scie circulaire; cela l'a tellement impressionné qu'il est devenu tout pâle et a éprouvé dans tout le corps une sensation de raideur, ce n'est qu'après un quart d'heure environ qu'il a pu se remettre, quoiqu'il n'eut éprouvé ni blessure, ni même aucune commotion. Environ quinze jours après, le malade remarque pour la première fois les secousses qui peu à peu deviennent plus fortes mais ne le troublent pas dans son travail. Il prétend que plusieurs années déjà avant l'accident, il ressentait quelquefois étant au repos des pressions dans les bras et les jambes. Pas d'antécédents nerveux héréditaires.

A la fin de mars, les secousses commencèrent, après quelques applications faites par Schultze, à diminuer rapidement d'intensité et au bout de quelques jours disparurent complètement. De même l'augmentation des réflexes cutanés et tendineux se mit à diminuer rapidement, de sorte qu'à la fin d'avril ceux-ci étaient devenus normaux. Le malade quitta la clinique au milieu de mai.

Nous reproduisons maintenant, résumées, quelques observations qui nous ont paru caractéristiques :

OBSERVATION II (Loewenfeld)

Garçon de dix ans, sans antécédents héréditaires. Rougeole à quatre ans, suivie de dyspepsie, début de la maladie à six ans. Les spasmes sont symétriques et se localisent dans

le biceps et le triceps brachial, le long supinateur, les pectoraux et le deltoïde. Aux membres inférieurs, ils atteignent le vaste interne, le semi-tendineux et le semi-membraneux. Ils sont choreïques, cessent incomplètement pendant le sommeil, diminuent pendant les mouvements, augmentent par le froid, la chaleur, la pression, la piqure.

Réflexes du genou augmentés, réaction électrique normale. La guérison fut presque complète.

OBSERVATION III (Pierre-Marie)

Plombier de cinquante-deux ans, rhumatisant. Spasmes cloniques, parfois toniques, génuflexion. Les muscles atteints sont le deltoïde, le biceps et le triceps brachial, les pectoraux, les quadriceps de la cuisse, les semi-tendineux et semi-membraneux ; spasmes intenses surtout à droite, faiblesse des membres inférieurs, exagération des réflexes du genou, réactions électriques normales, Augmentation des spasmes par la pressions de l'artère fémorale, le chatouillement, les émotions, diminution par la compression des muscles.

OBSERVATION IV (Seeligmuller)

Homme de quarante et un ans, malade à la suite d'une chute sur le côté gauche. Bien constitué, il a eu autrefois des spasmes convulsifs et une maladie fébrile. Spasmes cloniques des muscles des membres supérieurs, de la poitrine, de la tête et de l'abdomen, surtout à droite. Secousses insignifiantes aux extrémités inférieures. Réflexe du genou augmenté ; zones anesthésiques, douleurs dorsales, réaction musculaire électrique normale. Les spasmes augmentent par le froid, ils persistent par le sommeil. Guérison.

OBSERVATION V (Marina)

Homme de trente-sept ans, malade depuis un an, hérédité nerveuse. Spasmes cloniques dans la partie supérieure de la cuisse, le droit de l'abdomen, les pectoraux, les masséters et les biceps, plus prononcés à droite. Ils cessent pendant le sommeil : le froid les augmente, la volonté a sur eux une influence relative. Exagération des réflexes du genou. Guérison.

OBSERVATION VI (Marina)

Portefaix, vingt-sept ans, malade depuis un an. Spasmes choréiques et toniques dans les vastes internes, les parois de l'abdomen, les pectoraux. Troubles vasomoteurs, borborygmes, spasmes du larynx, réflexes rotuliens augmentés. Les spasmes cessent pendant le sommeil. Le courant faradique les réveille. Guérison presque complète.

OBSERVATION VII (Silvestrini)

Femme de soixante-sept ans, malade depuis quinze jours. Spasmes cloniques rythmiques, prédominant dans les muscles des membres supérieurs, des épaules et du tronc, peu marqués dans ceux des membres inférieurs. Le visage et la langue sont atteints, le côté droit du corps est plus touché par le spasme que le gauche. Ils diminuent dans les mouvements volontaires et cessent pendant le sommeil. Augmentation des réflexes rotuliens. Guérison.

OBSERVATION VIII (Moretti)

Jeune fille de quinze ans. Début à la suite d'une frayeur. Spasmes dans les quatre membres et les muscles de la face, contorsion de la bouche. Les spasmes sont augmentés par le froid et la fatigue, et diminuent pendant le sommeil ; réflexes exagérés. Douleurs au niveau des vertèbres cervicales.

OBSERVATION IX (Moretti)

Mendiant, cinquante-quatre ans, malade depuis huit ans. Début brusque à la suite d'un refroidissement. Convulsions cloniques généralisées, sauf à la face, se répétant à peu près 150 fois par minute. Symétrie parfaite. Réflexe patellaire exagéré. Perte du goût et de l'odorat. La marche est celle d'un individu ivre. Les spasmes cessent pendant le sommeil.

OBSERVATION X (Kny)

Paysan, vingt-huit ans. Coup de timon dans l'aîne et huit jours après secousses douloureuses aux deux mollets. Contractions fibrillaires des mollets, moins marquées dans les membres supérieurs et les muscles du tronc ; symétrie de muscles atteints, prédominance à droite. Réflexes rotuliens exagérés. Guérison.

OBSERVATION XI (Kny)

Homme, cinquante-deux ans, début à la suite d'excès de fatigue. Secousses cloniques dans les mollets, surtout à droite. Contractions cloniques dans les mêmes points. Secousses fibrillaires dans les biceps. Guérison.

OBSERVATION XII (Manquet et Grasset)

Homme de vingt-quatre ans ; début par les symptômes de la maladie de Basedow. Contraction dans les muscles des mollets, de la jambe, de la cuisse, du tronc, parfois de la face et de la langue, persistant pendant le sommeil. Réflexes abolis ou diminués. Amélioration.

OBSERVATION XIII (Lemoine et Lemaire)

Homme de cinquante-trois ans, malade depuis deux ans, attribue son affection à un grand froid subi de longues années auparavant. Début par des tremblements, une difficulté de la parole, gêne dans le travail. Démarche ébrieuse, chutes, secousses cloniques dans les fléchisseurs des doigts, le long supinateur, le triceps crural, les péronniers, les extenseurs des orteils, dans les muscles du tronc, l'orbiculaire des paupières, le sterno-cléïdo-mastoïdien. Le décubitus dorsal, la station assise ou debout, la marche et les mouvements volontaires les exagèrent. Rotation avec flexion de la tête à droite. Contractions fibrillaires du droit antérieur de la cuisse, du vaste interne, du vaste externe, des jumeaux, du soléaire, du biceps brachial.

Les contractions sont diminuées par la volonté, augmentées par les excitations superficielles, le froid.

Réflexes rotuliens abolis par moment. Conservation des diverses sensibilités.

Réactions électriques normales. Amélioration par bains sulfureux.

OBSERVATION XIV (Garnier)

Homme de 27 ans, début à la suite de plusieurs marches au cours d'une période militaire.

Spasmes fibrillaires au niveau des extenseurs des orteils, des péronniers, des soléaires, des jumeaux, du droit interne, du vaste externe des fessiers. Fréquence variable, de 50 à 70 à droite, de 20 à 40 à gauche. Exagérés par le froid, un chatouillement, etc... diminués par la volonté.

Guérison par injections sous-cutanées de cocaïne.

OBSERVATION XV (Carrière)

Enfant de 10 ans, émotif. Rougeole à 4 ans, typhoïde à 5 ans et demi. A la suite d'un coup de poing dans l'abdomen,

douleurs pendant la nuit, puis quelques semaines plus tard, mouvements involontaires du cou, des épaules, du tronc et des membres, mouvements survenant par accès. Mouvements du diaphragme.

Les mouvements diminuent ou disparaissent par la volonté, ou s'exagèrent par le décubitus ou les émotions, etc.,. Ils disparaissent aussi par le sommeil.

Pas de troubles de la sensibilité.

OBSERVATION PERSONNELLE

G., 45 ans, infirmier à l'asile de Chezal-Benoît (Cher), vient consulter le 6 août 1933, notre collègue le Dr Albessar, pour troubles de la marche, raideur de la nuque, s'accompagnant d'une sensation de striction laryngée, avec difficulté de la déglutition aux mouvements de mastication.

Dans les antécédents on note une blessure de guerre par éclat d'obus dans la région paravertébrale gauche au niveau de la gouttière avoisinant D 12 L. 1. Aucune séquelle n'a paru depuis 1918, date de la blessure ; aucun antécédent héréditaire, de nature importante ; enfant de 12 ans, robuste, sans stigmates, femme bien portante, en bonne santé.

L'affection semble apparaître le 10 juillet 1933 par une conjonctivite traumatique de l'œil droit. G... démolissait une vieille écurie en bois lorsqu'un éclat vint se loger dans son œil droit. À la suite de cet incident, se déclare une conjonctivite qui dure huit jours et disparaît. Mais bientôt, une angine érythémato-pultacée, banale, sans adénopathie, se déclare et guérit localement en trois jours. Cependant, le malade déclare qu'à la suite de cette amygdalite il ressent des algies dans les muscles du cou (sterno-cléido-mastoïdien surtout) ; elles sont peu prononcées, mais continues : « J'éprouvais, dit-il, des sensations bizarres, difficiles à déterminer, un étai me serrait le cou, rendant difficile les mouvements de rotation de la tête et du cou ; à d'autres moments j'éprouvais des crampes dans les muscles de cette région et le paroxysme douloureux durait vingt bonnes minutes ».

En même temps les mouvements de la langue sont malhabiles tant au cours de la conversation qu'au cours de la mastication.

A cette époque l'état général en soi est satisfaisant et le malade prend son mal en patience. Mais dans les trois semaines suivantes, apparaissent des phénomènes qui le poussent à consulter.

EXAMEN DU 6 AOÛT 1933

G., qui est venu en bicyclette, a parcouru 10 km. avec énormément de peine tant ses jambes se raidissaient en pédalant, l'obligeant parfois à descendre et provoquant même plusieurs chutes.

Ces phénomènes de raideur des membres inférieurs, il les a ressentis les 4 et 5 août et a constaté la recrudescence du phénomène après la marche. Il a la sensation que progressivement ses jambes refusent d'obéir aux mouvements qu'il veut leur faire accomplir et finissent par se raidir, alors apparaissent des secousses musculaires de la cuisse gauche. Elles sont moins nettes à droite.

Ce sont des secousses cloniques localisées au quadriceps. Indolore au début, la myoclonie diminue de fréquence et se transforme aux muscles qui englobent tous les muscles de la cuisse, se transmet aux muscles du mollet et de la jambe, immobilisant le patient en une attitude douloureuse.

La durée de cette myoclonie est variable au début, dix minutes, une demi-heure, trois-quarts d'heure.

Notre collègue examinant le malade ne constate aucune déformation anormale de l'ensemble musculaire.

Muscles du cou : normaux, non augmentés de volume, indolore ; la piqure, la striction, l'excitation par pincement, par contraction ne réveillent aucun spasme.

Muscles du thorax : très développés, normaux.

Muscles du membre supérieur : développés et normaux.

Abdominaux : normaux, ceinture abdominale normale.

Membre inférieur : volume, forme, consistance, normale. Toutefois, le pincement, la piqure réveillent des secousses myocloniques et des spasmes sur les deux jambes, surtout la droite, et on assiste alors à une crise pseudo-tétanique : des contractions toniques et cloniques gagnent la cuisse, puis toute la musculature des membres inférieurs laquelle se fige en un spasme qui comprend tous les muscles des membres inférieurs, la jambe raidie se lève au-dessus du plan du lit, les orteils droits sont en extension.

Le spasme est douloureux, aucune manœuvre ne le calme, sa durée est de vingt minutes lors de ce premier examen.

La démarche est pénible. Le membre inférieur droit est raidi, fixé dans son spasme, décrivant un demi-cercle, tandis que le gauche exécute un petit pas. La position debout arrêtée est possible.

Couché : dans l'intervalle des crises, les mouvements sont tous possibles, un peu plus lents à droite.

En décubitus ventral, jambes fléchies à angle droit sur la cuisse on assiste à une ébauche clonique du pied droit, mais vite épuisée.

La température est égale aux deux membres.

Les réflexes tendineux sont faibles mais existent, achilléens égaux. Le cutané plantaire est en flexion à gauche, indifférent à droite. Les réflexes crémastériens, les réflexes cutanés abdominaux inférieurs et supérieurs sont normaux. Le réflexe anal et normal, le réflexe bulbo-caverneux existe nettement, La pupille réagit moins bien à droit qu'à gauche, le malade déclare d'ailleurs ne pas voir du côté droit.

Sensibilité : la sensibilité profonde (notion de position, vibration) est normale au pied, aux rotules. La sensibilité testiculaire est normale. La sensibilité aux trois modes est troublée dans le sens de l'hyperesthésie et surtout à droite. L'hyperesthésie tactile s'étend à toute la face intérieure de la cuisse et du cou de pied à droite ; à gauche elle est voisine de la normale.

La sensibilité thermique est augmentée à droite (face antéro-externe de la cuisse) normale à gauche.

La région périnéale possède une sensibilité normale.

La colonne vertébrale est droite, non douloureuse à la pression. La région sacro-iliaque est indolore.

Sphinters : Aucun trouble urinaire ou génital.

Pshychisme : Excitation. Etylisme certain. Depuis deux mois, excitation génésique légèrement accrue.

Devant ce tableau, notre confrère pense à une arachnoïdite infectieuse spinale au début. Il institue un traitement endoveineux à base de salicylate de soude auquel vient s'ajouter une médication antispastique. Le malade regagne sa demeure à bicyclette.

Le 9 août, l'état du malade s'aggrave, le tableau est plus accusé.

Les secousses cloniques ont fait place à un état de spasme extrêmement douloureux auquel participent les muscles du cou (tête rejetée en arrière sans trismus) et les membres inférieurs ; le moindre contact des draps ou de la main déclenche le spasme qui arrache des cris de douleur au malade.

EXAMEN DU 9 AOUT

Patient en état de crise. Jambe droite, quadriceps saillant, bandé, parcouru à certains moments de secousses, cloniques confinant rapidement au spasme.

La rotule participe à cet état, ainsi que les extenseurs communs et propres du pouce.

L'état général s'est modifié. La température oscille entre 38,7 et 38. Le faciès du malade est angoissé et se couvre de sueurs, au moment des crises de contracture.

L'examen du système nerveux demeure le même tant dans le domaine de la sensibilité que de la réflexivité.

L'appétit a disparu.

Les jours qui suivent ne font qu'offrir un tableau de plus en plus voisin du tétanos, à l'exception du trismus, qui n'est jamais apparu et du cutané plantaire qui est en franche extension.

Les crises se multiplient pendant lesquelles les convulsions toniques augmentent brusquement d'intensité. Les muscles restent ainsi quelque temps, puis reviennent à leur état antérieur de relâchement relatif.

A ces moments de paroxysmes, la contraction simultanée des antagonistes empêchent un déplacement considérable du corps, mais l'opisthotonos s'ébauche et s'accroît, la tête s'enfonce dans l'oreiller une ensellure lombaire se forme et les membres inférieurs semblent s'arc-bouter pour décoller le corps du plan du lit, le corps tout entier est secoué de tremblements.

Ces accès se répètent souvent, exténuant le malade.

La fréquence des accès va en s'accroissant, non seulement le jour, mais la nuit où ils augmentent d'intensité.

Les paroxysmes surviennent toujours sur le même mode et sous l'influence de provocations insignifiantes, telle que la seule intention d'exécuter un mouvement volontaire, la moindre excitation cutanée, un simple attouchement, une secousse imprimée au lit, un frôlement du drap. De plus, il y a une espèce d'aura à ces crises.

L'insomnie est rebelle à toute thérapeutique à cause des contractions.

L'opisthotonos se constitue presque intégralement et l'idée d'un tétanos à évolution longue s'impose à notre confrère qui institue un traitement de sérum anti-tétanique à trois mille unités par jour puis bientôt à 20.000 unités ; à 75.000 unités, les crises semblent s'être espacées, mais conservent leur intensité.

Le malade peut se lever, marcher.

Son aspect est singulier.

Debout, ce qui frappe, c'est une lordose lombaire accentuée, une ensellure de sa colonne cervico-dorsale. Le trapèze contracté tire la tête en arrière.

Les muscles lombaires semblent également contractés et durs.

Le mouvement de la marche déclenche une crise clonique qui foudroie le malade et l'envoie à terre en proie à une crise

violente ; après un repos d'une demi-heure on peut réexaminer le malade qui la jambe raide effectue quelques pas.

Le traitement curatif est continué. Devant la persistance des crises, notre confrère Albessar appelle le D^r Eschbach, de Bourges.

Ils concluent tous deux à un tétanos chronique à longue évolution, malgré l'existence du Babinski à gauche et l'absence du trismus.

Le traitement est poussé à 135.000 unités.

Les douleurs diminuent et les secousses musculaires se sont limitées aux muscles de la cuisse gauche.

Nous sommes au 4 septembre, c'est-à-dire au premier mois de la maladie.

Devant la pauvreté des résultats obtenus, le malade est dirigé sur le service de neurologie de notre maître, le Pr. Lhermitte, à l'Hospice Paul-Brousse.

L'état du malade a été aggravé par le voyage et c'est dans un opisthotonos complet que notre maître, le D^r J. de Masary et nous-mêmes avons été appelés à l'examiner.

EXAMEN DU 11 SEPTEMBRE 1933

Malade amaigri, mais psychiquement intact.

Examen somatique :

Poumons normaux.

Cœur normal.

Réflexes tendineux : faibles mais existent.

Cutanés plantaires : Flexion à droite.

Babinski à gauche.

Sensibilité : aux trois modes hyperesthésie.

Les crises cloniques ont la même fréquence que précédemment.

Les contractions des muscles des membres inférieurs se présentent de la manière suivante :

A l'occasion d'une excitation sensorielle ou sensitive et même d'une représentation mentale, le tonus des muscles du segment inférieur du corps se modifie. Des secousses cloniques font palpiter les muscles des mollets et des cuisses et rappellent ce que les auteurs anglais désignent du terme de « Living flesh » certains muscles présentent également de fines fibrillations complètement arythmiques. En général, les convulsions cloniques ne déterminent pas de déplacement du pied, de la jambe ni de la cuisse, mais parfois cependant la violence de la myoclonie est telle que la jambe subit un déplacement appréciable.

A côté de ces secousses cloniques et sur le même plan temporal et spatial que celles-ci, viennent se développer des spasmes, lesquels prennent les mêmes groupements musculaires. Lorsqu'ils sont à leur maximum, les membres inférieurs se montrent immobilisés pendant plusieurs secondes dans une attitude de demi flexion. Fait à noter, même lorsque les spasmes apparaissent au maximum de leur intensité, on peut observer néanmoins la persistance des myoclonies et des fibrillations.

Une ponction lombaire a été pratiquée avec beaucoup de difficulté (malade en opisthotonos).

Liquide céphalo rachidien normal.

EXAMEN ELECTRIQUE

Un examen électrique des nerfs et des muscles a été pratiqué pendant la période aiguë de la maladie et a montré que l'excitabilité des nerfs et des muscles des membres inférieurs était légèrement diminuée sans nulle modification de la formule d'excitation polaire $N F C > P F C$.

Aux membres supérieurs, les résultats de l'excitation faradique et galvanique se sont montrés normaux.

La contracture atteint les muscles grands, droits abdominaux.

En même temps des phénomènes bulbaires apparaissent ;
dyspnée, impossibilité d'expectorer.

Le 29 septembre, après une série de 10 injections de solution d'acide phénique à 2 %, le malade est subitement pris d'une crise d'œdème aiguë du poumon avec expectoration sanglante. Une analyse d'urine pratiquée ce jour par Mlle Taillandier, montre :

1° *Présence d'albumine.*

Urine à réaction acide.

Examen du culot de centrifugation.

Flore microbienne abondante.

Grandes cellules épithéliales altérées.

Granulations d'urates.

On n'a pu distinguer d'éléments anatomiques du rein.

2° *Recherche du Phénol.*

Le Phénol a été recherché après entraînement à la vapeur d'eau et caractérisé par les réactions suivantes :

a) Coloration violette avec le Perchlorme de fer.

b) Formation de tribromophénol par addition d'eau de Brome.

c) Formation de dérivés nitrés.

Il semble que l'œdème aiguë du poumon ait été dû plus à des phénomènes bulbaires dérivant d'une ascendance du processus morbide myélétique qu'à une intoxication phénique.

Les membres supérieurs, le droit surtout, semblent devoir persister à être indemnes de toute atteinte.

La température est normale.

Dans les jours qui suivent, 7 et 8 octobre, les phénomènes pulmonaires disparaissent, l'état neuropathologique demeure identique.

Le 13 octobre 1933, un nouvel examen est pratiqué.

Malade affaibli, état d'agitation, d'inquiétude d'angoisse.

Poumons — légère matité à gauche — séquelle de congestion passive, cœur normal.

Pouls à 124.

Sudation profuse sur le membre inférieur, spasmes tonico-cloniques des quadriceps, qui projettent le corps en avant.

Spasmes laryngés.

Réflexes tendineux. — Négatifs.

Clonus du pied droit spontané épuisable.

Babinsky à gauche.

Pietrowsky négatif.

Réflexes aux membres supérieurs absolument normaux.

Le visage du malade ruisselle de sueurs.

Polydipsie accentuée, 3 litres 500.

Insomnie persistante, dès qu'il s'endort le spasme l'éveille. Une gouttelette de sueur coulant sur la jambe, provoque immédiatement une contraction. Le jour le malade souffre moins que la nuit.

On constate à certains moments des fibrillations sur le quadriceps gauche.

Le 17 octobre, l'état du malade s'étant légèrement amélioré, il sort sur sa demande.

Notre maître, le Pr. Lhermitte a eu l'occasion de l'examiner à nouveau.

Le 2 juin 1934 : Démarche beaucoup plus aisée, le malade progresse à l'aide de deux cannes sans difficulté, les jambes pendant la station et la marche ne présentent pas de spasticité.

Le malade déclare que les crises de spasmes tonico-cloniques ont diminué, que le bruit même n'a plus d'action sur lui.

Toutefois lorsqu'il marche il est repris parfois d'une contraction brusque de la jambe surtout lorsqu'on le surveille ou qu'il se sent regardé, par exemple lorsqu'il traverse la rue de son village, si une personne le fixe des yeux, une contraction musculaire de la jambe apparaît.

Il peut circuler à bicyclette sans la moindre difficulté.

Aucun trouble subjectif autre que de temps en temps un spasme tonique de la jambe déterminé en général par une émotion.

Le jeu des sphincters est normal.

Le tonus musculaire est normal mais par une excitation superficielle ou profonde l'on provoque un spasme tonique passager.

Les mouvements convulsifs ne sont pas exécutés d'une manière normale et se montrent saccadés, impulsifs, un peu spastiques. Cependant, il n'existe pas de contractures variables même au cours des mouvements lents.

Pas de symptômes d'incoordination de nature ataxique ou cérébelleux.

Réflexes tendineux des membres supérieurs faibles et égaux. Aux membres inférieurs, normaux, le réflexe patellaire droit est plus vif que le gauche.

Achilléens normaux.

Réflexes plantaires en extension bi-latérale (double Babinski) par excitation du bord externe du pied.

Réflexes abdominaux supérieurs existent, inférieurs abolis.

Crémastériens, faibles.

Légère hypersinésie sudorale sur les membres inférieurs à la suite des mouvements.

Raie vaso-motrice, apparaît à la suite d'une très légère excitation cutanée portée sur les membres inférieurs ou la partie inférieure du tronc.

Dans la position debout, les muscles abdominaux et les massessacro lombaires sont fortement contractés ; il existe une dureté ligneuse de la paroi abdominale.

Aucun trouble de sensibilité subjective et objective.

Pas d'amyotrophie.

Pas de fibrillations musculaires ni de myoclonie.

Psychisme du malade : garde un certain élément d'anxiété et d'émotivité exagérée. Mais le malade prétend que déjà avant d'être atteint par la maladie, il était déjà anxieux et très émotif.

Le malade a été revu à nouveau en février 1936. Tous les troubles moteurs ont complètement disparu. Le malade marche avec la plus grande souplesse et peut sans effort marcher à bicyclette.

Nulle trace de fasciculation, de myoclonie, ni d'hypertonie, au cours des mouvements spontanés ou provoqués.

Tous les réflexes sont absolument normaux et égaux, l'activité volontaire est aussi harmonieusement réglée que pendant la période pré-morbide. La sensibilité est normale l'état général est parfait le psychisme est absolument normal l'élément anxieux a complètement disparu. Le malade peut être considéré comme parfaitement guéri.

CONDITIONS ETIOLOGIQUES

L'affection se voit à tout âge et dans les deux sexes, cependant elle paraît être plus fréquente chez l'homme et à l'âge adulte. Sur une série de quarante et un cas, nous trouvons trente et un hommes et seulement dix femmes, ce qui donnerait une proportion de trois hommes pour une femme. Sur ces quarante et un malades, il n'y a que sept enfants. Les âges extrêmes sont 9 à 67 ans. Notre malade était âgé de 45 ans.

Souvent le sujet a des antécédents névropathiques, héréditaires ou personnels, alcoolisme des parents, débilité mentale. Ce n'est pas une règle absolue. Le malade de Friedreich avait une hérédité normale, de même que celui de Pierre Marie. Quant au nôtre, c'est un homme intelligent qui en dehors de son métier d'infirmier, est capable de fabriquer des violons sans avoir jamais été éduqué et même a des talents de peintre. L'hérédité névropathique est indéniable dans bien des cas ; citons entre autres, le malade de Feindel et Froussard, dont le père alcoolique s'était suicidé, et dont quatre frères et sœurs étaient morts en bas âge de convulsions.

En général cependant ces sujets sont en assez bonne santé avant le début de l'affection, et il est difficile d'établir le rapport des maladies précédentes avec les myoclonus. Curcio,

chez un malade atteint de malaria, se demande si l'on ne doit pas considérer le paramyoclonus comme dépendant du paludisme. Le malade de Feindel et Froussard présentait une maladie de Recklinghausen et les auteurs estiment que « c'était là un terrain favorable pour une myoclonie ou quelque autre produit de dégénérescence ».

Pierre Marie signale que son malade a eu à l'âge de 20 ans un chancre non suivi de roséole, aussi en l'absence des réactions humorales inconnues à cette époque (1886) nous pensons qu'il convient de faire toutes réserves sur l'existence d'une syphilis. Signalons que Simonelli a publié, en 1919, sous le nom de paramyoclonus d'origine syphilitique, l'observation d'un malade chez lequel les secousses musculaires apparurent cinq mois après un chancre et disparurent à la suite d'un traitement mercuriel et bromuré. Chez le malade de Burdik et Kane, le paramyoclonus s'est manifesté après une fièvre typhoïde. Celui de Remack avait fait une paralysie diphtérique avec abolition des réflexes rotuliens. A mesure qu'augmentaient les contractions musculaires, les réflexes réapparurent pour devenir normaux, puis exagérés.

Mais un point sur lequel la plupart des auteurs ont insisté est le rôle que semblent avoir les émotions, la fatigue, les traumatismes. Le malade de Friedreich attribue ses troubles à la peur qu'il a éprouvée à la suite de la projection d'une scie circulaire. Il a mis un quart d'heure à se remettre, et quinze jours plus tard les secousses commencèrent à se manifester. Ferrari admet qu'une vive frayeur a provoqué chez son malade, athéromateux, de petites hémorragies cérébrales et par suite l'apparition d'un paramyoclonus unilatéral. La peur est encore invoquée par Homen, Kowalesky, Remack.

L'action du froid et de la fatigue ont été signalés par divers auteurs. Chez l'un des malades de Kny, les secousses musculaires ont débuté à la suite d'une nuit de travail intense exposé au froid. Seeligmuller signale le début après un bain froid, Moretti après un refroidissement. Garnier note que chez son malade les myoclonies sont apparues à la suite de longues marches au cours d'une période militaire. Pour Feinberg, il faut tenir compte des fatigues causées par l'allaitement chez

deux de ses malades. Par contre le rapport de cause à effet nous paraît à tout le moins discutable pour le malade de Lemoine et Lemaire qui attribue les troubles dont il souffre au froid intense subi pendant une nuit entière plus de dix-sept ans auparavant.

Reste la question du traumatisme. Ici encore les exemples ne manquent pas mais sont de valeur inégale. Début à la suite d'une chute (Seeligmuller), d'un coup de timon dans l'aine (King), de coups reçus sur la tête et sur le corps au cours d'une rixe (Feinberg), d'un coup de poing dans l'abdomen chez un enfant de 10 ans Carrière). Un homme vu par Schutte a été pris dans un éboulement et commotionné, il lui reste des céphalées, des vertiges et il présente par la suite (huit ans plus tard, il est vrai) des secousses musculaires qui font porter le diagnostic du paramyoclonus.

Il est d'ailleurs à peine besoin d'insister sur le fait que ces diverses causes (peur et traumatisme, fatigue et traumatisme, etc...) sont le plus souvent associés. Fréquemment aussi elles manquent comme c'est le cas pour notre malade chez lequel nous ne pouvons guère retenir une blessure de guerre datant de seize ans, dans la région paravertébrale gauche ; ici encore le traumatisme nous paraît trop lointain pour pouvoir être invoqué sérieusement.

Ajoutons que certains malades — celui de Friedreich en particulier — avaient ressenti depuis longtemps des douleurs sourdes au niveau des membres.

SYMPTOMATOLOGIE

C'est généralement d'une façon assez brusque qu'apparaissent les contractions musculaires, et le début se fait souvent par les membres inférieurs.

Les muscles rhizoméliques sont les plus fréquemment frappés : quadriceps, semi-tendineux, muscles du mollet. Mais tous les autres muscles de l'économie peuvent être atteints. Il n'est pas rare de voir l'affection envahir les muscles abdominaux, la masse sacro-lombaire, les pectoraux, les sterno-

cleido-mastoïdiens, les muscles de la nuque, les membres supérieurs. Chez un malade de Lœwenfeld, le début s'était manifesté par l'atteinte des membres supérieurs et c'est la gêne éprouvée pour écrire qui attira l'attention ; Gowers signale aussi le début par la racine des membres supérieurs.

La face peut être touchée contrairement à ce qu'avaient pensé les premiers observateurs, en particulier, Friedreich qui faisait de son intégrité un signe pathognomonique. Les muscles vicéraux ne sont pas indemnes. L'atteinte du diaphragme signalée pour la première fois par Gowers se retrouve dans une observation de Carrière. Elle se traduit par une toux spéciale, du hoquet. Notre malade a présenté pendant plusieurs jours une dyspnée marquée qui nous donna à penser que lui aussi avait des spasmes du diaphragme et du larynx. En somme, il s'agit d'un processus général et il semble qu'en dehors des arguments de fréquence, rien ne permet de prévoir quels seront les muscles frappés. Quand à l'aspect des muscles en contraction, Gowers le dépeint en disant qu'on a l'impression de chair vivante et palpitante.

Les contractions sont assez variables en intensité. On peut en considérer plusieurs variétés : cloniques, fibrillaires, toniques et tétaniques, qui peuvent coexister.

Les contractions cloniques sont brusques mais dans beaucoup de cas ne gênent pas le malade dans ses occupations parce qu'elles n'entraînent aucun mouvement anormal des membres atteints. C'est loin d'être une règle absolue, et il est des cas où elles atteignent une violence extrême. Citons le malade d'Allen Starr chez lequel les mouvements étaient si violents dans les muscles du tronc et du cou que la tête et le corps étaient projetés violemment en avant ; la tête était lancée de ci de là contre les bords du fauteuil ou il était assis. Lorsque le malade marchait, il lui arrivait d'être brusquement projeté sur le sol. Gowers a observé un malade de 39 ans, sans antécédents, qui présentait des spasmes généralisés et envahissant même la face qui prenait un aspect angoissé. Les paroxysmes survenaient lorsque le malade voulait s'asseoir ou qu'un étranger le regardait. Le plus léger attouchement augmentait les spasmes et la tête était projetée de ci de là avec

violence. Pendant plusieurs semaines, le malade ne put articuler un mot, mais il écrivait très bien dans l'intervalle des paroxysmes. Lorsque Gowers vit cet homme, le début remontait à six mois, mais la guérison survint et lorsque le malade partit il ne présentait plus que quelques spasmes. L'enfant de 10 ans vu par Carrière présentait lui aussi des mouvements de la tête, du tronc et des membres ; ses bras étaient projetés d'avant en arrière et ses mains étaient tantôt en pronation, tantôt en supination.

La plupart des auteurs admettent que ces spasmes sont atténués ou supprimés par les mouvements volontaires et sont au contraire exagérés lorsque le malade est couché ou assis, enfin qu'ils disparaissent pendant le sommeil. Sans doute en est-il ainsi lorsqu'il s'agit de spasmes peu intenses, mais il est des cas où les contractions persistent en dépit de la volonté et réveillent le malade pendant la nuit.

Quoiqu'il en soit, ces spasmes sont rythmiques, symétriques, bien que non également intenses d'un côté à l'autre, et sans aucun synchronisme. Ils sont symétriques bien que des formes unilatérales aient été signalées par Silvestrini et par Lœwenfeld, mais l'intensité des spasmes varie d'un côté à l'autre et les muscles se contractent isolément comme l'avait fort bien vu Friedreich : « Chacun des muscles, dit-il, présentait dans ses contractions une indépendance complète, et tantôt l'un, tantôt l'autre se contractait isolément et indépendamment des autres. S'il survenait une contraction simultanée de plusieurs muscles, ce n'était que par un effet du hasard, assez compréhensible étant donné la fréquence des contractions. » Les tracés obtenus au myographe par certains auteurs, en particulier Pierre Maris, ont montré leur régularité, mais la fréquence est très variable : 5 à 10 par minute (Pierre Marie), 60 (Remak), 90 (Allen Starr), 180 (Betcherew). Chez un même sujet, Lœwenfeld a observé de 20 à 100 contractions par minute au niveau du long supinateur ; de 100 à 140 au niveau du demi-tendineux.

Les spasmes fibrillaires sont des contractions individualisées, limitées à un faisceau musculaire et par suite attirent moins l'attention.

Les spasmes toniques sont caractérisés par la fusion de plusieurs secousses sans relâchement pendant plusieurs secondes, telle qu'elle apparaît sur les tracés. A la limite lorsque ces spasmes persistent, il existe alors une tétanisation du muscle. C'est ce que nous avons observé chez G..., chez lequel ces contractures ont été assez violentes et douloureuses pour faire envisager le diagnostic de tétanos par des cliniciens fort distingués. La crise paroxystique débutait par des secousses, mais rapidement les spasmes se généralisaient aux muscles de la cuisse, de la jambe, immobilisant le sujet dans une attitude douloureuse très pénible. La marche était extrêmement difficile et comme dans le cas de Gowers interrompue souvent par un paroxysme qui jetait le malade à terre. Les muscles sacro-lombaires et les muscles de la nuque présentaient aussi des spasmes tétaniques avec ensellure lombaire, hyperextension de la tête, ce qui contribuait à accentuer l'analogie avec le tétanos. Enfin la confusion était facilitée par le fait que des causes insignifiantes, un mouvement, une excitation cutanée, le simple frottement du drap, provoquaient une crise.

Comme on le voit, ce que nous avons observé est assez différent des constatations de divers auteurs qui estiment que la marche est peu ou pas gênée et diminue les spasmes. Mais nous nous rencontrons avec Gowers et Allen Starr dont les malades étaient jetés à terre avec violence, avec Selligmuller, Homen et Moretti qui pendant la marche ont vu une persistance et même augmentation des contractions. D'ailleurs parmi ceux-là mêmes qui insistent sur le pouvoir inhibiteur de la volonté il en est qui font des restrictions. C'est ainsi que Lemoine et Lemaire notent que leur malade en mangeant sa soupe éprouvait une brusque secousse après un certain nombre de gestes coordonnés. Ils pensent que ce retour de contractions est favorisé par la répétition d'un même geste, ce qui aura pour effet d'empêcher tout travail.

Les excitations périphériques mécaniques ou autres exagèrent les spasmes, de l'avis unanime, bien que dans aucune des observations que nous avons lues, leur influence nous paraisse plus considérable que chez G...

Le rôle de l'émotion est également indiscutable. Il est possible chez le malade à Friedreich, probable chez d'autres

encore. Même alors qu'il est très amélioré, G... se sent repris de spasmes dès qu'il a l'impression qu'on le regarde. C'est le froid qui semble avoir l'influence la plus grande et cela n'est pas pour nous étonner puisque nous avons signalé ce facteur étiologique probable dans certains cas. L'alcool pris en quantité modérée aurait, au contraire, une action modératrice. La force musculaire est toujours intacte. Il n'existe jamais ni atrophie ni hypertrophie musculaires.

L'exagération des réflexes tendineux est notée par la plupart des auteurs. Chez le malade de Remack, dont nous avons déjà parlé, le développement du myoclonus s'accompagna d'une réapparition des réflexes disparus au cours d'une paralysie diphtérique. Manquat et Grasset, Homen ont observé la diminution ou l'abolition des réflexes tendineux. Chez notre malade, ils étaient normaux ou un peu diminués. Même contradiction au sujet des réflexes cutanés abdominaux ou crémastériens. En ce qui concerne le réflexe cutané plantaire, la plupart des observations étaient assez anciennes, nous ne trouvons donc aucune mention de son état et nous en sommes réduits à notre seule expérience. A la période aiguë de sa maladie, G... présentait un réflexe cutané plantaire en flexion à droite et en extension nette à gauche, signe de Babinski, ce qui implique une atteinte de la voie pyramidale.

Les réflexes pupillaires sont normaux. On a parfois observé du nystagmus.

Les examens électriques maintes fois pratiqués n'ont jamais montré de réactions anormales du nerf ou du muscle. Chez G..., l'excitabilité des nerfs et des muscles était légèrement diminuée aux membres inférieurs, mais il n'existait aucune modification de la formule polaire.

Pour beaucoup d'auteurs, l'affection est indolore, certains comme Betcherew déclarent que les malades ressentent seulement une certaine impression de fatigue. Nous comprenons, en effet, que les contractions fibrillaires ou même cloniques soient gênantes plutôt que douloureuses lorsqu'elles n'entraînent pas de mouvement anormaux. Par contre, il nous semble impossible d'admettre que des spasmes capables de produire des mouvements aussi désordonnés que ceux que constataient

Gowers, Allen Starr, Carrière ne s'accompagnent pas de douleurs. Les paroxysmes arrachaient à G... des cris et son visage exprimait l'angoisse. En dehors des contractions, les malades présentent parfois des douleurs dans les membres, de siège osseux, des céphalées, des fourmillements dans les mains, etc...

Objectivement, il existe parfois quelques troubles de la sensibilité hyperesthésie chez notre malade, hypoesthésie et anesthésie chez d'autres. Chez un malade de Moretti qui pouvait s'appliquer sur la peau du bras un tison enflammé sans ressentir de sensation de brûlure ; on peut fortement suspecter l'existence d'hystérie associée au myoclonies.

Des troubles vaso-moteurs sont fréquents, raie vasomotrice, salivation polyurie, sueurs abondantes. Nous avons observé ce dernier symptôme chez notre malade au niveau des membres inférieurs. Les sueurs se rassemblaient en grosses gouttelettes qui, coulant le long des jambes provoquaient des spasmes. Nous retrouvons le même tableau chez l'enfant suivi par Carrière.

Il n'existe pas de troubles visuels ; en effet, nous ne pouvons retenir à ce sujet le malade de Feindel et de Froussard, qui présentait une forte diminution bilatérale de l'acuité visuelle, mais avait subi un accident d'un œil, et d'autre part, il s'avérait manifestement comme un dégénéré.

Parfois, on constate des troubles de la parole, ce qui s'explique aisément par les contractions des muscles du thorax, de la face, du larynx et même de la langue. A ce propos signalons la possibilité d'une gêne de la déglutition.

Nous avons déjà parlé des spasmes diaphragmatiques et laryngés ce qui nous montre que certains muscles vicéraux risquent d'être touchés. C'est aussi le cas pour le cœur. Moretti a constaté chez une jeune fille une lenteur des battements cardiaques avec des systoles convulsives, irrégularités qu'il a pu enregistrer par des tracés. Ces incidents se produisaient seulement lorsque la malade présentait des myoclonies et s'accompagnaient de dyspnée. Chez G..., ces troubles cardiaques ont pris une telle allure de gravité que nous avons assisté à une crise d'œdème aigu du poumon avec expectoration sanglante, fait qui n'a jamais été signalé à notre connaissance.

Le psychisme est le plus souvent normal. Quelquefois surviennent des obsessions. D'une façon générale ces malades sont des émotifs. Quelques-uns sont des débiles mentaux. G... présentait depuis quelques mois un certain degré d'excitation sexuelle, à l'inverse du malade de Pierre Marie.

EVOLUTION

Bien que le début soit souvent assez brusque, il est parfois assez difficile d'en faire préciser les modalités parce qu'il est rare que les troubles atteignent d'emblée une intensité suffisante pour empêcher le malade de vaquer à ses occupations. D'autre part, beaucoup de ces sujets sont peu intelligents et par suite ne s'inquiètent que lorsqu'ils sont vraiment gênés dans leur travail. Quant à la durée de l'affection, elle est fort variable, mais nous croyons qu'il convient de penser qu'il s'agit essentiellement d'une affection chronique, pouvant durer des mois et même des années, avec de périodes de rémission ou au contraire d'aggravation surtout lorsque le malade s'expose à nouveau aux influences qui ont déclenché les accès. La guérison complète est d'ailleurs loin d'être rare. Même lorsqu'elle ne se produit pas, certains états paraissent exercer une influence favorable. C'est le cas de la grossesse, au cours de laquelle Betcherew a vu une disparition complète des crises convulsives, Allen Starr, Homen ont signalé les heureux effets de l'alcool pris en quantité modérée, à tel point que leurs malades coupaient instantanément les crises en absorbant de l'eau-de-vie.

Le pronostic vital est favorable. Nous n'avons trouvé dans la littérature qu'un cas de Murri où la mort nous paraisse liée d'une façon indiscutable, au paramyoclonus. Sans doute, quelques examens anatomiques ont été pratiqués, dont nous parlerons plus loin, mais il s'agit, sauf dans le cas de Murri, de sujets atteints de paramyoclonus et morts à la suite d'autres affections, ce qui diminue beaucoup l'importance des lésions constatées. Bien que les faits parlent en faveur d'une terminaison favorable, nous ne pouvons nous empêcher d'être

impressionnés par le fait que chez G... nous avons constaté des troubles cardio- respiratoires d'une extrême gravité, évoquant l'idée d'une atteinte bulbaire, troubles qui pendant plusieurs jours nous firent porter un pronostic des plus sombres.

En tous cas, le pronostic fonctionnel doit être très réservé. Dès que les mouvements atteignent une certaine amplitude, ces malades éprouvent dans leur travail une gêne insurmontable qui les empêche de gagner leur vie.

TRAITEMENT

La multiplicité même des traitements pratiqués prouve qu'aucun n'a donné de résultats décisifs.

Nous avons déjà parlé des bons effets de l'alcool, constatés par Allen Starr et Homen. D'autres auteurs ont obtenu des succès relatifs par l'emploi en injections sous-cutanées de l'esérine à la dose maxima de un milligramme (Francotte). Silvestrini a employé les bromures, Manquat le valérianate d'ammoniaque, Venturi le sulfate neutre d'atropine ; Vainclair conseille l'emploi de la cocaïne, traitement auquel Garnier attribue une guérison obtenue par lui. Vainclair a également employé l'hyoscine, mais cette substance semble trop dangereuse pour être employée d'une façon maniable. L'action du chloral est fugitive. Betcherew a employé le valérianate d'ammoniaque et la liqueur de Fowler. Personne à notre connaissance n'a proposé l'emploi du datura ou de la scopolamine.

En dehors des traitements médicamenteux, il est évident que l'hydrothérapie même tiède est contre indiquée. La galvanisation employée d'abord dans un but diagnostique, a été ensuite utilisée comme traitement, mais ses résultats sont loin d'être constants ; bons dans le cas de Friedreich, ils sont souvent médiocres ou nuls.

Personnellement nous avons employé chez G... l'acide phénique, le chloral, la cicutine, la morphine, sans avoir eu l'impression d'influer d'une manière sensible sur l'évolution.

Il s'agit en somme d'une affection qui dans ses symptômes, sa durée, son pronostic, son traitement, échappe à toute règle précise.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lésions anatomiques du paramyoclonus n'ont été que rarement étudiées, nous l'avons dit et ceci est sans doute une conséquence de la rareté relative du système et de la bénignité de son pronostic vital.

Le premier travail anatomo pathologique est dû à Léopold Lévi, qui en 1895, publia à la Société Anatomique les résultats de l'étude d'un fragment musculaire recueilli sur le vivant par biopsie du vaste externe. L'intervention permit d'ailleurs de constater que le sommeil chloroformique n'amenait aucune modification appréciable dans la forme, le rythme, la durée des contractions fibrillaires. Le fragment du muscle enlevé, placé en chambre humide, conserva ses contractions pendant douze minutes.

Sur les coupes la plupart des fibres musculaires apparaissent atrophiées, d'autres sont de volume normal, quelques-unes enfin, de beaucoup les moins nombreuses, sont hypertrophiées. Les altérations sont d'ailleurs très variables en intensité suivant les faisceaux, ce qui permettrait d'expliquer l'aspect parcellaire des contractions fibrillaires. Les faisceaux les plus atrophiés ont moins du cinquième de leur volume normal et présentent sur les coupes transversales des formes irrégulières, en S, en L, en V, etc... ou sont triangulaires. Sur les coupes longitudinales, elles sont cylindriques avec parfois des sinuosités et des cassures.

Il existe des différences de coloration entre les fibres musculaires. Généralement les fibres atrophiées se colorent en rose par le picrocarmin ; tandis que les fibres de volume

normal ou hypertrophiées prennent fortement le colorant. Le sarcolemme est apparent, les noyaux n'occupent pas nettement la périphérie de la fibre musculaire, mais pénètrent dans son intérieur. Cette prolifération musculaire est assez marquée pour que dans une fibre longitudinale dissociée on voit sur une même ligne transversale jusqu'à six noyaux.

D'après Léopold Lévi, il convient de distinguer dans l'évolution des lésions trois stades. Le premier essentiellement caractérisé par une modification de la colorabilité de la fibre musculaire avec disparition plus ou moins marquée de la double striation. Le second, stade fissural ou cavitaire dans laquelle la substance contractile présente des formes en V, en S, en L, en Y, réalisant un aspect craquelé de la fibre. Les fissures peuvent d'ailleurs distribuer les fibres en figures plus ou moins régulières, parfois il s'agit de véritables cavités. Enfin, au dernier stade les fibres sont pour la plupart atrophiées, souvent groupées en cercles concentriques autour d'une fibre d'aspect normal. Parfois aussi, les fibres concentrées alternent avec les fibres alternantes. La fibre atrophiée peut se trouver dans une gaine vide par un processus de rétraction et n'occupe que le tiers ou le quart de l'espace limité par le sarcolemme. En fait, il n'existe pas de prolifération marquée du tissu conjonctif.

Quand aux nerfs dont l'examen a pu être pratiqué sur quelques filets nerveux, ils présentent des lésions de névrite parenchymateuse avec disparition de la myéline. Les lésions musculaires, malgré leur importance, seraient non pas primitives, mais au contraire secondaires aux lésions nerveuses. Les lésions cavitaires seraient dues à la présence d'une substance non différenciée, sorte d'œdème ne se colorant pas par les réactifs.

En ce qui concerne l'encéphale chez un malade ayant présenté du délire et mort dans le coma, Murri a observé des lésions corticales. Au niveau des noyaux gris existaient des amas hématiques perivasculaires. Par contre, les cornes antérieures de la moelle étaient presque intactes et Murri conclut à une origine corticale de la maladie.

Ramsay Hunt n'a trouvé aucune lésion du système nerveux central, sauf un léger épaissement des parois des vaisseaux, et une hypertrophie des fibres musculaires, ce qui est en contradiction avec les constatations de Léopold Lévi.

E. Poggio a vu comme Murri, des lésions des cellules de l'écorce et des cornes antérieures médullaires, et il en tire une conclusion différente en attribuant un rôle prépondérant à l'irritation chronique des cellules radiculaires antérieures.

Enfin, Santenaise et Laignel ont pratiqué l'autopsie d'un malade qui présentait des crises d'épilepsie et mort de tuberculose pulmonaire, chez lequel les crises myocloniques ont persisté jusqu'à la mort. Les auteurs ont vu un épaissement névrologique de la couche sous méningée, surtout marquée pour le cunéus et une pigmentation des cellules nerveuses atteintes, mais ils attribuent ces lésions à l'épilepsie et à la tuberculose, à l'exclusion du paramyoclonus.

Tous ces faits sont assez contradictoires, bien qu'il semble en résulter qu'il existe dans certains cas des lésions indiscutables, ce qui paraît démentir l'opinion des auteurs, qui surtout au début, ont pensé être en présence d'une névrose.

La clinique montre à l'évidence qu'il ne s'agit pas de névrose.

PLACE DU PARAMYOCLONUS
PARMI
LES AFFECTIONS AVEC LES MYOCLONIES

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous avons déjà dit combien la confusion a été grande au début entre ceux qui voulaient trouver un substratum organique à l'affection et ceux qui au contraire ne voyaient là une simple névrose. Krebs, dans la thèse qu'il a consacré en 1922 aux mouvements involontaires au cours de l'encéphalite épidémique et aux myoclonies, note fort bien comment 'une telle idée a pu s'imposer. Parlant du malade de Friedreich, dont nous avons reproduit plus haut l'observation, il dit: « Ce qui devait surprendre surtout les premiers observateurs, c'est la conservation entière chez les myocloniques du trophisme et des fonctions des muscles, et l'absence complète de tout signe de lésions organiques connues du système nerveux ». Et il explique comment dans ces conditions une guérison rapide et inexpliquée servira à étayer le diagnostic de névrose : « Le malade est guéri de ses secousses musculaires en trois séances de galvanisation par Schultze. Celui-ci pense avoir affaire à un simulateur ; il croit difficile, mais possible tout de même, de produire ces secousses volontairement. Friedreich, lui, conclut à la névrose et comme il trouve dans les antécédents du sujet une grande frayeur, il lui attribue la cause des acci-

dents. Or, d'une part, le malade avait déjà eu de longues années auparavant des « pressions » dans les bras et dans les jambes et d'autre part il revint bientôt à l'hôpital avec une récurrence de ces secousses qui dureront jusqu'à sa mort (par tuberculose pulmonaire). Mais la théorie du paramyoclonus névrosé était née. »

Nous avons acquis la certitude qu'il s'agit d'une affection organique, mais nous n'en sommes guère plus avancés, car les lésions organiques décrites par les auteurs et que nous avons résumé au chapitre précédent, ne sont pas constantes dans leurs aspects. Certaines, il est vrai, n'ont été constatées que longtemps après la maladie chez des sujets morts d'une autre affection. Quoiqu'il en soit, ce n'est que rarement que l'on aura à faire le diagnostic de paramyoclonus, mais il faudra y penser sous peine de s'exposer à de graves erreurs. Schématiquement, c'est une affection de l'adulte plus que de l'enfant et de l'homme plus que de la femme. Nous ne reviendrons pas sur les divers symptômes que nous avons déjà décrits pour nous borner à insister sur le fait que des récurrences sont possibles.

King, puis Schultze ont décrit sous le nom de myoclonus fibrillaris multiplex et de myokymie des secousses musculaires bilatérales et symétriques, secousses fibrillaires atteignant parfois seulement quelques faisceaux d'un même muscle. Il ne semble pas s'agir là d'entités cliniques nettement distinctes, car les mêmes causes — bains froids en particulier — provoquent les myoclonies. Cependant l'un et l'autre auteur note l'augmentation de l'excitabilité des muscles au courant galvanique et faradique, ce qui différencie un peu leurs malades de ceux de Friedreich, de Dewenfeld, de Pierre Marie, etc., et du nôtre. Nous trouvons un cas de ce genre rapporté en 1925 par P. Bailey, de Boston : Femme de 37 ans, atteinte pour la première fois pendant le sommeil de myoclonies siégeant dans le dos, les cuisses, les mollets. Ces myoclonies sont peu douloureuses, mais gênent la marche. Elles atteignent un rythme de 100 par minute, persistent pendant le sommeil, sont augmentées par les excitations cutanées.

CHOREE FIBRILLAIRE DE MORVAN

Il s'agit de malades jeunes. Quatre avaient de 16 à 22 ans, un seul avait 33 ans. Les contractions sont limitées à des mouvements localisés sur une portion de la longueur des muscles longs et sont fasciculaires pour les muscles plats, les faisceaux s'élèvent et s'abaissent comme des touches de piano. Il n'existe aucun rythme, les myoclonies sont au contraire irrégulières. Les mouvements volontaires arrêtent les secousses et il est probable que les excitations extérieures les augmentent, bien que Morvan n'ait pas étudié ce point. Mais le pronostic est sérieux, puisque sur cinq malades de Morvan, l'un d'eux succomba en moins d'un mois à des accidents bulbaires, dyspnée, tachycardie, bruit de galop.

HYOCLONIE EPILEPTIQUE FAMILIALE D'UNVERRICHT

Unverricht a eu l'occasion d'observer cinq sœurs, qui au même âge, entre six et treize ans, présentaient des crises comitiales généralisées d'abord nocturnes puis diurnes. Ces crises finirent par disparaître et furent remplacées par des secousses myocloniques généralement bi-latérales et symétriques, débutant par les membres supérieurs pour passer aux membres inférieurs, puis au tronc, à la face. Comme dans l'affection de Friedreich, il s'agit de secousses diminuées par les mouvements volontaires, la marche, très augmentées par les émotions. Il n'y a dans les secousses aucun rythme, aucune synergie, et les excitations cutanées augmentent fortement les symptômes. Le sommeil les diminue considérablement ou même les fait disparaître. Tout cela rapproche beaucoup la myoclonie d'Unverricht du paramyoclonus de Friedreich. Elle s'en distingue par le caractère familial, le jeune âge des malades et l'existence de crises épileptiques. Sans doute plusieurs observations que nous avons trouvées dans la littérature sous le nom de paramyoclonus pourraient tout aussi légitimement être classées comme maladies d'Unverricht. C'est le cas,

croyons-nous, de ces dix-neuf cas familiaux de myoclonies signalés par d'Allocco, dans lesquels s'associaient également aux dires de l'auteur l'hystérie, des stigmates de dégénération et l'épilepsie. C'est le cas à coup sûr de douze malades dont parle Lundborg, qui appartenaient tous à la même famille et chez lesquels la maladie a débuté entre huit et quatorze ans, sauf un cas tardif à trente ans. Quand à la cause de l'affection, Lundborg pense qu'il faut la rechercher dans la consanguinité qui existait dans cette famille.

Il semble toutefois que les cas décrits personnellement par Unverricht se distinguent par la gravité du pronostic. Schématiquement Unverricht a divisé sa maladie en trois stades :

1° Stade épileptico-tétaniforme, durant de un à cinq ans, période avec secousses rares ne s'observant qu'avant les crises.

2° Stade myoclonono-épileptique. Les crises myocloniques deviennent continues et généralisées. Il se produit un affaiblissement intellectuel.

3° Stade terminal. Les crises épileptiques diminuent de fréquence ou même disparaissent, les autres symptômes augmentent. Des troubles de la déglutition apparaissent et le malade succombe. L'affection a duré de dix à vingt ans.

L'examen général ne révèle par ailleurs rien d'important. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, les réflexes tendineux sont normaux, la force musculaire conservée. Mais l'influence de l'émotion est prépondérante chez ces malades, au point d'annihiler l'influence de la volonté sur les myoclonies à l'encontre de ce qui se passe chez les malades du type décrits par Friedreich.

CHOREE ELECTRIQUE DE BERGERON-HENOCH

Il s'agit de mouvements involontaires ; brusques et saccadés qui surviennent chez les jeunes enfants de neuf à quatorze ans. Ces mouvements semblent comme provoqués par une

décharge électrique et amènent un déplacement des parties intéressées. La tête est infléchie sur le sternum ou au contraire portée en hyperextension. Mais ces mouvements sont soumis à un rythme régulier, revenant périodiquement.

Les mouvements volontaires ne paraissent exercer aucune influence sur la fréquence ou l'amplitude des mouvements, mais les malades sont obligés de marcher, de manger, de boire, etc.. dans l'intervalle des secousses, qui disparaissent pendant le sommeil.

D'après Henoch, la face, la langue, la glotte, le diaphragme peuvent être atteints. Quand au rythme il est très variable et peut aller comme intervalle d'une secousse à l'autre entre quelques secondes et cinq minutes. En tout cas, ce qui distingue la chorée de Bergeron-Henoch, du paramyoclonus, c'est la régularité : les secousses de l'affection de Friedreich sont irrégulières, arythmiques, asynchrones, celles de la chorée de Bergeron-Hénoch ont des caractères exactement opposés.

Quant à l'émotion, son rôle est variable. Chez certains les mouvements augmentent d'intensité, lorsque le malade cherche à les modérer, alors qu'on a observé le contraire chez d'autres. Le sommeil interrompt les secousses. Dans l'un des cas d'Henoch, il y avait association avec une chorée de Sydenham unilatérale. Le pronostic doit être très réservé, car si des rémissions sont possibles, elles sont le plus souvent passagères et les secousses musculaires prennent un caractère de chronicité désolante.

CHOREE ELECTRIQUE DE DUBINI

C'est une maladie grave sévissant surtout en Lombardie ou elle est endémique et atteint surtout des enfants et des jeunes gens. Souvent on note dans les antécédents du malade une frayeur (?). Parfois le malade accuse pendant quelques jours des céphalées, de douleurs vertébrales, mais le plus souvent la maladie débute par les secousses musculaires. Ces secousses peuvent rester localisées à la langue, provoquant une gêne de la parole, s'étendre à une moitié de la face, à un membre, à la moitié du corps, enfin se généraliser.

Ces secousses musculaires sont toujours identiques à elles-mêmes, comme si elles étaient dues à des décharges électriques. Elles sont continuelles et on les a même vu persister malgré le sommeil. De plus, des paroxysmes surviennent au cours desquels les secousses augmentent d'intensité. Les membres s'étendent avec violence, l'avant-bras se fléchit sur le bras par saccades et les doigts se fléchissent sur la paume de la main. En même temps, la température s'élève, le pouls s'accélère, le malade est altéré, couvert de sueurs. A mesure que les accès se répètent, le malade devient parétique, puis prend rapidement l'aspect d'un hémiplégique dans le cas le plus fréquent ou l'affection se localise à un seul côté.

Les fonctions psychiques restent normales jusqu'au moment où le malade sombre dans le coma, et jusque là il assiste en pleine conscience à sa maladie. Peu à peu la respiration devient irrégulière, le pouls faible et le malade succombe au milieu d'accidents bulbaires.

La description de Dubini n'est pas très précise en ce sens que lui-même dit que ses secousses reviennent à des intervalles plus ou moins brefs, sans fixer de chiffres, elles sont identiques à elles-mêmes, ce qui est un point commun avec la chorée de Bergeron-Henoch, mais une différence fondamentale avec la paramyoclonus. Quand au pronostic, il est aussi entièrement changé : il s'agit ici d'une maladie mortelle, soit au milieu d'accès convulsifs, soit dans la torpeur, la céphalée, les vomissements.

Telles sont pensons-nous, les affections dont il faudra distinguer le paramyoclonus multiplex, La chorée de Sydenham ne prête pas à la confusion, car elle a des caractères bien différents et elle survient avant tout chez des enfants.

Par contre, il est un diagnostic que nous n'avons vu discuter par aucun auteur. Il s'agit du tétanos chronique dont le Dr Eschbach et le Dr Albessar ont envisagé la possibilité au point d'instituer la sérothérapie.

Ils sont, à notre connaissance, les seuls jusqu'ici à avoir envisagé cette hypothèse et une telle carence nous surprend. Nous nous étonnons que pareille pensée ne soit jamais venue à l'esprit de personne avant eux et en particulier à Allen Starr et Gowers, ne fût-elle que pour la repousser.

Peut-être faut-il en voir la raison dans le fait que les formes chroniques du tétanos ont été révélées par la dernière guerre et que les auteurs de la fin du siècle dernier les ignoraient.

Rappelons quels sont les éléments qui ont conduit nos confrères à envisager à l'exclusion de tout autre le diagnostic de tétanos chronique.

Ils appuyaient leur hypothèse sur les faits suivants : G... était un ancien blessé de guerre, atteint dans la région paravertébrale par un éclat d'obus en 1917, la plaie quoique peu pénétrante était demeurée atone et suppurante pendant de longs mois (5 à 6). On se souvient de la fréquence du tétanos au début des hostilités et de sa symptomatologie polymorphe ; il a été signalé des réveils de l'activité de spores phagocytées, à longue échéance.

Il y avait aussi l'hypothèse qu'une réinfection pure et simple ; nous avons dit en effet qu'en démolissant une étable, G... reçut un éclat de bois dans l'œil droit et qu'à la suite de cet accident il se fit une petite ulcération cornéenne accompagnée d'une conjonctivite qui précéda de quinze jours le début de l'affection.

L'étiologie fixée pouvait donc être à priori défendable en invoquant le fait de l'ulcération oculaire. Il était difficile alors de penser au paramyoclonus en se basant sur la symptomatologie qui n'était pas complète. En effet il n'y avait pas au début d'atteinte pyramidale (signe de Babinsky négatif des deux côtés). D'autre part, en l'absence d'examen électrique, on n'avait pu vérifier l'absence de l'hyperexcitabilité électrique des nerfs et des muscles telle que notre maître Lhermitte, avec Henri Claude, l'a décrite au cours du tétanos. Enfin le caractère typique et les paroxysmes des crises convulsives éloignait pour nos confrères la possibilité d'un processus morbide autre que le tétanos. On se souvient en effet des caractères de ces crises convulsives. Comme les crises tétaniques, elles étaient

déclenchées par les causes les plus minimales ; une goutte de sueur ruisselant sur la peau, le frottement léger du drap, le moindre bruit brusquement perçu. Quant au reste de la symptomatologie présentée par notre malade, troubles de la mastication, troubles de l'articulation verbale, etc., ils étaient assez éloignés du tableau classique du trismus chez les tétaniques ; mais précisément Eschbach a publié dans la *Pratique Médicale Française*, en mai 1930, un cas de tétanos atypique atténué au cours duquel la malade n'avait présenté qu'un trismus très léger. Nous ne croyons pouvoir mieux faire que rapporter de larges extraits de cette observation :

Une jeune fille de 27 ans est depuis trois semaines dans un état d'agitation et de raideur qui vont en croissant. Elle ne tient plus en place ; levée, elle demande à se coucher ; couchée, à s'asseoir ; assise, à être remise au lit ; et ainsi de suite, sans répit jour et nuit. De caractère autrefois placide, elle est devenue exigeante, irritable, s'emportant si l'on exécute pas assez vite ses caprices. L'entourage occupé à la servir est sur les dents.

La malade est en effet raide comme un piquet et ne peut se mouvoir seule. Au lit, elle est comme une barre de fer... Debout, elle est rigide et tombe d'un bloc en avant ; dans son fauteuil, elle subit des mouvements involontaires qui l'en feraient tomber.

De plus, elle devient bossue. Droite de taille avant sa maladie, elle s'incurve par une cyphose dorsale supérieure chaque jour plus prononcée et les vertèbres saillantes sont douloureuses au toucher.

De quelle affection s'agit-il ? D'une névrose en raison de l'instabilité psychique, de compression médullaire en raison de la déformation vertébrale, d'encéphalite parkinsonienne, en raison des contractures ? Reprenons, avant de répondre, l'examen détaillé de la malade.

Voyons la d'abord étendue sur son lit. Des deux bras, l'un, le droit, est raide, l'autre, le gauche, est à peu près libre, c'est le seul dont se serve spontanément la malade. Mais c'est aux membres inférieurs que la raideur prédomine. Les mus-

cles des cuisses et des jambes sont gonflés, comme en pleine contraction et dessinent leur puissant relief sous la peau. Saillants, ils sont d'une dureté ligneuse au toucher et refusent tout mouvement. D'elle-même, la jeune fille ne peut remuer les jambes. Pour les fléchir, il faut déployer de la vigueur et pour les redresser une vigueur égale. L'hypertonie est la même sur les plans d'extension et de flexion. Les muscles de la nuque sont eux aussi tendus et empêchent la flexion de la tête. Les muscles de la paroi abdominale forment un plan résistant.

Debout, la malade ne peut rester immobile. Elle se dresse malgré elle sur la pointe des pieds, si elle essaie de faire un pas, elle court en avant après son centre de gravité. Assise dans son fauteuil, elle se lève tout d'un coup le long du dossier comme mue par un ressort, chassée du siège en réalité par une contraction involontaire de tout le corps accompagné d'élancements de la région des reins.

Le dos est uniformément arrondi et la pression des apophyses épineuses éveille des plaintes. On remarque que les téguments de tout le corps sont hyperesthésiés. Il n'y a pas d'autres douleurs spontanées que les douleurs de la région lombaire.

Les renseignements sont difficiles à obtenir en raison d'un certain degré de confusion mentale, d'instabilité psychique, de loquacité intempestive. A peine de sommeil.

Il n'y a pas de troubles sphyntériens. Les réflexes tendineux sont impossibles à rechercher en raison de la contraction.

On trouve quelques ganglions cervicaux liés à une affection bucale.

La température ne varie pas de 37,5 à 37,8.

La névrose et la compression médullaire s'élimine d'elle-même après cet examen. L'hypertonie généralisée ne relève pas du pithiatisme ; la contracture des membres supérieurs ne cadre pas avec une compression de la moelle dans la région dorsale...

L'auteur élimine ensuite l'hypothèse d'un parkinsonisme encéphalitique et poursuit ainsi : les divers phénomènes pré-

sentés par la malade se ramènent en somme essentiellement à des contractures permanentes, à des recrudescences paroxysmiques et à des douleurs. Que ce soit au lit, dans son fauteuil ou debout, c'est par les raideurs musculaires du tronc et des membres que cette jeune fille est immobilisée. Ce sont des redoublements spasmodiques provoqués par le poids du corps qui la dresse sur la pointe des pieds quand elle est debout, provoqués par des douleurs de reins qui la font sortir de son fauteuil quand elle est assise. Une émotion, un soubresaut, un claquement de porte, un contact déterminent aussi des douleurs et des paroxysmes musculaires. La triade symptomatique rappellerait le tétanos si des éléments capitaux, tels que le trismus et une effraction cutanée ne manquaient.

Ils existent cependant et un complément d'examen en les découvrant confirme le diagnostic. Le trismus à même marqué le début de la maladie il y a un mois, atténué certes mais certain. La jeune fille s'est plainte d'une gêne de la mastication, puis d'autres manifestations plus bruyantes ont débordé ce symptôme et capté l'attention ; il n'a cependant pas disparu, car il persiste encore aujourd'hui. La machoire n'est pas libre, ses mouvements sont embarrassés, elle se déplace avec peine et lenteur ; la mastication du pain est impossible.

La porte d'entrée résidait en une petite excoriation saignante à un orteil sur laquelle fut appliqué un corricide. La plaie remontait à plus d'un mois avant l'apparition du trismus.

Nous ne prétendons pas du tout que cette observation ressemble trait pour trait à la nôtre. Elle en diffère au contraire par bien des points. Il s'agit là de contractures et non de myoclonies. Mais l'analogie devait tout naturellement s'imposer au médecin qui ayant vu la première malade se trouvait en présence du second avant la période de la maladie où le diagnostic devenait possible.

Peut-on admettre le diagnostic de tétanos ? Nous ne le croyons pas.

En ce qui concerne l'étiologie, nous pensons qu'il convient d'écarter absolument l'hypothèse d'une mobilisation de spores fagocytées. Certes, des cas de ce genre existent indiscutable-

ment, mais ils sont exceptionnels. De plus, pour que les spores soient mobilisées, il faut un traumatisme au niveau de l'ancienne plaie, ce qui a conduit à la pratique qui consiste à faire une injection préventive de sérum anti-tétanique avant de réintervenir sur une ancienne blessure de guerre. Or la plaie de G... était cicatrisée depuis 17 ans et n'avait subi aucun traumatisme nouveau.

La possibilité d'infection par la plaie cornéenne n'est pas à repousser à priori, mais est en désaccord avec les faits cliniques. Une telle porte d'entrée aurait sans aucun doute provoqué l'apparition d'une forme de tétanos avec paralysie faciale de Rose ou d'un tétanos ophtalmoplégique avec paralysie des nerfs moteurs oculaires communs et externes, et ces tétanos céphaliques sont par excellence ceux dans lesquels le trismus ne manque jamais.

Si nous observons maintenant l'aspect général du malade, nous noterons que les myoclonies ne sont pas un symptôme de tétanos ; Il en est de même du signe de Babinski que nous avons observé. La température n'a jamais dépassé 38,5 et le pouls 120, alors que l'hyperthermie et la tachycardie sont de règle dans les paroxysmes tétaniques. Enfin les réactions électriques ne sont pas davantage celles du tétanos.

Pour toutes ces raisons, nous pensons pouvoir écarter absolument ce diagnostic tout en reconnaissant que les faits ont pu au début sembler justifier sa prise en considération, en raison de l'insuffisance du tableau clinique pour étayer une autre hypothèse. Il nous paraît incontestable que nous nous sommes trouvés en présence d'un cas particulièrement intense de paramyoclonus multiplex de Friedreich.

CONCLUSIONS

Depuis l'époque où Friedreich décrivit le paramyoclonus multiplex, le problème des myoclonies s'est singulièrement étendu et approfondi. L'on a vu apparaître, en effet, la palpitation caractéristique de la myoclonie dans plusieurs affections du système nerveux parmi lesquelles l'encéphalite épidémique n'est pas la moins significative. Le syndrome myoclonique s'est de ce fait émiétté et démembré, et la maladie de Friedreich, le paramyoclonus multiplex, est passé à l'arrière plan de l'actualité neurologique. L'inconsistance des descriptions cliniques qu'on accorde à cette affection dans les traités les plus récents en est le témoignage décisif.

De toute évidence, le paramyoclonus de Friedreich est une maladie rare, ce qui ne diminue pas l'intérêt que peut susciter l'étude de la maladie dont la physionomie clinique n'est pas sans être quelque peu diverse et dont l'étiologie demeure très mystérieuse. C'est pourquoi nous avons tenté, à l'occasion d'un cas de paramyoclonus, qu'il nous a été donné de suivre pendant de longues semaines, de préciser quelques traits sémiologiques de la maladie de Friedreich et d'exposer quelques difficultés du diagnostic.

Les caractères symptomatiques de la maladie consistent essentiellement en contractions brèves, isolées, des fascicules et des fibres musculaires striées. La myoclonie peut acquérir une telle amplitude qu'un déplacement de segments des membres peut s'en suivre. Ces contractions affectent souvent des muscles symétriques et apparaissent par crises paroxysmiques ; les émotions, les excitations les plus légères de tégu-ments les exacerbent ou les font surgir.

Tout au contraire, les mouvements volontaires, le sommeil, le silence et le repos en atténuent l'intensité sans les éteindre complètement.

Parfois, aux myoclonies, s'associent des spasmes toniques et cloniques dont la violence peut être telle que des segments importants du corps peuvent être violemment déplacés ainsi que le montre les observations de Gowers et d'Allen Starr.

L'état des réflexes tendineux et cutanés semble variable, cependant d'après les descriptions des auteurs les réflexes profonds semblent souvent exagérés.

Les réactions électriques sont normales et jamais on n'observe ni hypertrophie, ni atrophie des muscles intéressés par les myoclonies.

Il faut relever que si le paramyoclonus affecte les muscles de la vie de relation, dans certaines observations la participation des muscles viscéraux est expressément relevée.

L'évolution du paramyoclonus multiplex se montre chronique : après un début assez brusque les myoclonies diffusent aux membres inférieurs, puis aux membres supérieurs, mais il est assez commun que les fasciculations se limitent soit aux premiers, soit aux seconds.

Notre observation personnelle nous permet d'ajouter quelques particularités à la description donnée par nos prédécesseurs. Chez notre malade, les myoclonies affectaient une topographie paraplégique et étaient doublées de spasmes toniques violents réveillés par les émotions, les excitations les plus superficielles de la peau, enfin même les représentations mentales. Le simple fait de se représenter un mouvement, ou un objet en mouvement, déclenchait, chez notre patient, des myoclonies et des spasmes.

Enfin, nous assistâmes à des troubles cardio-respiratoires impressionnants qui firent craindre une terminaison fatale.

L'état des muscles dont l'excitabilité était exagérée rendait difficile l'appréciation de l'état réel des réflexes ostéotendineux ; cependant on peut dire que, s'ils étaient faibles, leur réalité ne put jamais être discutée.

Dans les observations de paramyoclonus que l'on retrouve dans la littérature, il n'est guère fait mention de l'état du réflexe plantaire ; or, dans notre fait, l'extension de l'orteil existait des deux côtés.

Signalons encore que l'examen électrique des muscles et des nerfs ne montra aucune anomalie.

La maladie, entrecoupée d'incidents sérieux qui firent craindre pour la vie du malade, finit par guérir au bout de longs mois et ne laissa aucune séquelle.

Le diagnostic de paramyoclonus se fait par exclusion : dans notre cas l'incertitude était permise en raison de la forme anormale qu'avait revêtue l'affection ; et pendant plusieurs jours on se demanda s'il ne s'agissait point d'un tétanos subaigu ou chronique.

Les anciens auteurs ne se posèrent pas comme nous la question parce que la forme prolongée du tétanos n'était pas connue.

Le paramyoclonus associé aux spasmes tonico-cloniques, tel qu'on le retrouve dans les points décrits par Gowers, Allen Starr et dans notre observation, s'oppose au tétanos chronique par l'absence d'hypermétractivité tendino-osseuse, le manque de trismus, la présence de myoclonies véritables, enfin par le défaut de réactions électriques décrites par Claude et Lhermitte : hyperexcitabilité durable des muscles et des nerfs aux courants faradique et galvanique.

Malgré nos efforts, il ne nous a pas été possible de saisir l'étiologie de la maladie ; toutefois il semble bien que dans notre cas, l'existence d'une infection prémonitoire peut être légitimement suspectée.

En résumé nous attirons l'attention dans ce travail sur un type peu connu du paramyoclonus de Fridreich, lequel se rapproche par certains traits de la physionomie du tétanos chronique ou à évolution prolongée, mais dont il doit être radicalement distingué.

LE PRÉSIDENT DE THÈSE,
Professeur GUSTAVE ROUSSY.

LE RECTEUR,
S. CHARLETY.

LE DOYEN,
Professeur GUSTAVE ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALLEN STARR. — *American journal of mental diseases*, Juillet 1887.
- ALLQOQ (D'). — *Riforma Médica*, volume I, page 19, 1897.
- BAILEY. — Sur un cas de myokymie. *Revue Neurologique*, p. 41, Janvier 1925.
- BETCHEREW. — Paramyoclonus multiplex. *Archiv fur psychiatrie*, Bd XIX, 1887.
- BUSKIRK (Van) et KANE (A.). — Paramyoclonus multiplex de Friedreich. — Relation d'un cas. *Medical Record*, N° 1998, p. 314, 20 Février 1909. — *In Revue Neurologique*, p. 1001, 1909.
- CARRIÈRE. — Le paramyoclonus multiplex. *Presse Médicale*, 7 Août 1901.
- CARRIÈRE. — Sur un cas de paramyoclonus multiplex et de lordose, scoliose hystérique chez un enfant. *Le Nord Médical*, p. 98, 1^{er} Mai 1902. — *In Revue Neurologique*, p. 1042, 1902.
- CLAUDE et LHERMITTE. — Le tétanos fruste à évolution lente et à incubation prolongée. Etude des réactions électriques. *Presse Médicale*, 14 octobre 1915.
- CURCIO. — Paramyoclonus symptomatique. *Annali di Medicina Navale*, an VII, volume II, fasc. I, p. 86-97, Juillet 1901. — *In Revue Neurologique*, p. 41, 1902.
- DUBINI. — *An. Univ., di Med.*, 1846.
- ESCHBACH. — Tétanos atypique atténué. *Pratique Médicale Française*, N° 5 bis, page 202, 206, Mai 1930.
- FEINBERG. — *Wratch*, N° 5 et 10, 1893, p. 119 et 276. — *In Revue Neurologique*, p. 328, 1893.
- FEINDEL et FROUSSARD. — Paramyoclonus multiplex dans un cas de maladie de Recklinghausen. *Revue Neurologique*, N° 2, p. 46, 30 Janvier 1899.
- FERRARI. — Sopra un caso di paramiocloni unilaterali di Friedreich. *Riforma Médica* an 16, N° 63, p. 747 et 758. 14 et 15 Décembre 1900. — *In Revue Neurologique*, p. 472, 1901.
- FRANCOTTE. — *Annales de la Société Médico-Chirurgicale de Liège*, X, 1887.

- FRIEDREICH. — Neuropathologische besbachtungen. *Virchow's archiv*, Bd LXXXVI, p. 421, 1881.
- GARNIER (M.). — Sur un cas de paramyoclonus multiplex. *Thèse de Paris*, 1895.
- GARNIER et SANTENOISE. — Un cas de paramyoclonus multiplex associé à l'épilepsie. *Annales Médico-psychologiques*, Mai 1898. — *In Revue Neurologique*, p. 539, 1898.
- GOWERS. — *Manuel of the diseases of the nervous system*, tome II, p. 629, 1893.
- HÉNOCH. — *Berl. Klin. Woch*, N° 1, p. 14, 1883.
- *Bietrage fut kinderheilkunde mie folge*, S. 113 et *Verlesungen uber kinderkrankheiten*, Berlin, 1883.
- HOMEN. — *Archiv. de Neurologie*, N° 38, 1887.
- KNY. — Uber ein den paramyoclonus multiplex naheste heindes krankheitsbild. *Arch. fur psychiatrie*, Bd 19, 1888.
- KOWALESKY. — *Archives Italiennes des Maladies Nerveuses*, F. 3 et 4 1887.
- KREBS. — Essai sur les caractères intrinsèques des secousses musculaires et des mouvements involontaires rythmés observés au cours de l'encéphalite épidémique. *Thèse de Paris*, 1922
- LEMOINE et LEMAIRE. — Paramyoclonus multiplex. *Revue de Médecine*, Décembre 1889, Janvier 1890.
- LÉOPOLD-LÉVI. — Examen d'un fragment de muscle enlevé pendant la vie dans un cas de paramyoclonus multiplex symptomatique. *Bulletin de la Société Anatomique*, Avril 1885, p. 323. — *In Revue Neurologique*, p. 633, 1895.
- LÆWENFELD. — Neuropathologische mitheil, in aertzlicker intelligenzblatt. *Munchen*, N° 15, 1883.
- LUNDBORG. — Om paramyoclonus multiplex och s. k. familiar myocloni. *Hygiea*, Janvier 1899, p. 1-69. — *In Revue Neurologique*, p. 374, 1899.
- MANQUAT et GRASSET. — Sur une forme particulière de paramyoclonus multiplex. *Bulletin Médical*, N° 80-81, 7-10 Octobre 1888.
- MARIE (P.). — Paramyoclonus multiplex. *Progrès Médical*, N° 8-12, 20 Février, 20 Mars 1886.
- MARINA. — Uber paramyoclonus multiplex und idiopatische muskelkrampe. *Archiv. fur Psychiatrie*, Bd 19, p. 684, 1888.
- MORETTI. — Del paramyocloni multiplice colinocorea (Casuistica e studio, 1888).
- MORVAN. — *Gazette Hebdomadaire de Médecine*, 1890.
- MURRI. — *Rev. Crit. di Clin. Méd.*, 1900.

- PAGET. — *Edimbourg Medical and Surgery Journal et Archives Générales de Médecine*, Paris, Septembre 1847.
- POGGIO. — Recherches histopathologiques sur le paramyoclonus multiplex. *Rivista di Pathologia Nervosa Mentale*, volume X, fascicule IV, p. 175, 183, Avril 1905. — *In Revue Neurologique*, p. 170, 1906.
- RAMSAY HUNT. — A contribution to the pathology of paramyoclonus multiplex. *The Journal of Nervous and Mental Diseases*, volume XXX, N° 7, p. 408-424, Juillet 1903. — *In Revue Neurologique*, p. 1082, 1904.
- REMACK. — *Arch. für psychiatrie*, volume xv, 3^e fascicule, 1884.
- SANTENOISE et LAIGNEL-LAVASTINE. — Autopsie d'un cas de paramyoclonus multiplex associé à l'épilepsie. *Société de Psychiatrie de Paris*, 17 nov. 1910.
- SCHULTZE. — Myokymie. *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, tome VI, p. 95 et 167, 1895.
- SCHUTTE. — *Neurology Centralblatt*, N° 1, p. 11, 1897. — *In Revue Neurologique*, p. 581, 1897.
- SEELIGMULLER. — *Neurology Centralblatt*, N° 8, 1887.
- SEELIGMULLER. — *Deutsche Médical Wochenschrift*, N° 52, 1887.
- SILVESTRINI. — Spasmo clonico diffuso simétrico d'origine spinale. *Médecina Contemporanea*, Février 1884.
- SIMONELLI. — Paramyoclonus multiplex d'origine syphilitique. *Société Italienne de Dermatologie*, 20 Décembre 1910. — *Bolletino della Cliniche*, p. 159, Avril 1911. — *In Revue Neurologique*, tome II, p. 437, 1911.
- SPRING. — Articles martellement et chorée rythmique, symptomatologie, 1866.
- TROUSSEAU. — *Clinique de l'Hôtel Dieu*, p. 624, 1860.
- UNVERRICHT. — Archives sur psychiatrie. B. XIX. — *La Myoclonie* (Vienne 1891).
- UNVERRICHT. — *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, Bd 7, p. 32, 1895.
- VAINLAIR. — *Revue de Médecine*, Février-Mars, 1889.
- VENTURI. — *Giornale di Neurop.*, fasc. II, 1887.
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	15
Historique	17
Etude clinique et traitement	21
Anatomie pathologique	48
Place du paramyoclonus parmi les affections cloniques.	
Diagnostic différentiel	53
Conclusions	65

IMPRIMERIE MODERNE — CLERMONT-FERRAND
